

**KLINIK UND THERAPIE
DER RETROPERITONEALEN TUMOREN**

Franz-Dieter Peters

1973



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554601_0036

AUS DER CHIRURGISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. Dr. h. c. Rudolf Zenker

KLINIK UND THERAPIE DER

RETROPERITONEALEN TUMOREN

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität München

vorgelegt von

Franz-Dieter Peters

aus

Kevelaer

München

1973

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität
München

Berichterstatter: Prof. Dr. Rueff

Mitberichterstatter: Prof. Dr. Dr. R. Zenker

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 26. Juni 1973

DISSERTATIONS- UND FOTODRUCK FRANK oHG
8 München 2, Gabelsbergerstraße 15, Tel. 2 8 0 9 0 9 0



Inhaltsverzeichnis

	Seite
A. <u>Einleitung</u>	1
1. Historischer Überblick	1
2. Die Ormondsche Erkrankung	2
B. <u>Allgemeiner Teil</u>	4
1. Topographie und Definition des Retroperitoneums	4
2. Häufigkeit gutartiger und bösartiger retroperitonealer Tumoren, Alters- und Geschlechtsverteilung	6
3. Makroskopisches Bild	10
4. Histologische Einteilung	10
I. Retroperitoneale Tumoren mesodermaler Herkunft	13
(Xanthogranulom - Ormondsche Erkrankung)	26
II. Retroperitoneale Tumoren neurogener Herkunft	37
III. Retroperitoneale Tumoren, entstanden aus embryonalen Resten	46
IV. Retroperitoneale Reste der Nierenkeimanlage	50
5. Klinik der retroperitonealen Tumoren	52
6. Diagnose	54
a) Laboruntersuchungen	56
b) Röntgenuntersuchungen	56
7. Differentialdiagnose	62
8. Therapie	63
9. Prognose	67
10. Rezidivhäufigkeit	68
C. <u>Spezieller Teil</u>	69
1. Eigenes Krankengut	69
2. Pathologisch-histologische Einteilung	69
3. Alters- und Geschlechtsverteilung	71

	Seite
4. Klinik	72
a) Symptome	72
b) Dauer der Symptome bis zum erstmaligen Aufsuchen eines Arztes und Beginn der Therapie	76
5. Diagnose	76
a) Physikalische Untersuchungsbefunde	76
b) Laboruntersuchungen	77
c) Röntgenbefunde	77
6. Fehldiagnosen	79
7. Therapie	80
8. Ergebnisse	81
9. Prognose	86
D. <u>Diskussion</u>	87
E. <u>Zusammenfassung</u>	92
F. <u>Literaturverzeichnis</u>	94

A. Einleitung

Im Rahmen dieser Arbeit soll die spezielle Charakteristik der retroperitonealen Tumoren, - insbesondere das Ormondsche Syndrom - die Möglichkeiten der Diagnostik und Therapie im einzelnen beschrieben werden.

Retroperitoneale Tumoren wurden zum ersten Male 1761 von Morgagni erwähnt: heute hält man es jedoch nicht für ausgeschlossen, daß es sich bei der von ihm beschriebenen Geschwulst um eine Metastase eines primären Hodentumors gehandelt hat. (95)

Die erste systematische Abhandlung über diese Tumoren ist die von Lobstein (1829): er beschrieb die groben Merkmale dieser Neoplasmen, und auf ihn geht auch die Bezeichnung "Retroperitonealer Tumor" zurück. (128)

Virchow (1880) befaßte sich im einzelnen mit den Tumoren und gab eine gute Beschreibung ihrer Symptomatologie: er war der Ansicht, daß es sich bei den retroperitonealen Tumoren um Spindelzellen-Sarkome handeln würde.

Während der nächsten 50 Jahre wurde das Krankheitsbild vor allem in Deutschland häufiger aufgezeichnet.

Die erste grundlegende Arbeit dürfte die von Heinrizius (1903) gewesen sein (92), an welche Voeckler (218) 1905 eine Zusammenstellung von ungefähr 50 Tumoren anschloß.

1921 stellte Liebermann von Wahlendorf aus der Literatur 165 retroperitoneale Lipome zusammen: er diskutierte sehr ausführlich ihre Pathologie und ihre Prognose.

Nach heutiger Kenntnis würde man jedoch nicht mehr alle 165 Lipome als gutartige Fettumoren einordnen, Liebermann von Wahlendorfs Arbeit ist aber trotzdem eine wertvolle Zusammenfassung des damaligen Wissens und zeigt besonders eindrucksvoll, daß der größte Teil der retroperitonealen Tumoren Geschwülste des

Fettgewebes sind. (127)

1933 berichteten Pemberton und McCaughan von 42 Fällen aus der Mayo-Clinic: von diesen 42 Patienten lebten bei der Veröffentlichung ihrer Arbeit nur noch 8 Pat., der längste 4 Jahre nach der Operation. Von den anderen lebte einer noch 5 Jahre und 8 Monate nach der Operation.

Diese Autoren betonen, daß ein Tumor als Liposarkom rezidivieren könnte, obwohl er bei der ersten Operation noch wie ein Lipom ausgesehen hätte. (170)

In der internationalen Literatur der letzten Jahre ragen zwei Arbeiten hervor, die Monographie von Pettinari (172) mit Auswertung von 1032 retroperitonealen Tumoren aus Veröffentlichungen der Jahre 1950 - 1955, ferner die Arbeit von Pack und Tabah über 120 Fälle aus einer Klinik. (166)

Bis 1954 wurden laut Pack und Tabah (166) ungefähr 870 Fälle eines retroperitonealen Tumors veröffentlicht - nach Burmeister beträgt die Zahl der bis 1958 bekannten Fälle etwa 1500 im Welt-schrifttum.

Im Jahre 1948 publizierte Ormond (162) 2 Fälle eines retroperitonealen Tumors, bei denen er eine bilaterale Ureterobstruktion durch einen entzündlichen Prozeß fand, der sich als Fibrosierung erwies. Es handelte sich jedoch nicht um einen malignen Tumor. Inzwischen wurden in internationalen Veröffentlichungen ca. 320 Fälle der Ormondschen Erkrankung beschrieben, von einigen Autoren auch als retroperitoneales Xanthogranulom bezeichnet (Haferkamp).

Die klinischen Symptome der Ormondschen Erkrankung sind gekennzeichnet durch uncharakteristische Schmerzen im Rücken und in den Flanken.

Der klinische Verlauf gliedert sich in 3 Phasen:

1. die Periode der Entstehung
2. die Phase der Aktivität und Ausbreitung der Fibrose und Umschließung der retroperitonealen Gebilde

3. die Periode der Kontraktion des fibrösen Gewebes
(ähnlich einer Narbe) und Kompression der befallenen
Organe.

Die 3. Phase ist die gefährlichste: hier kann es zu Obstruktionen größerer retroperitonealer Strukturen (wie z. B. Vana cava inf., Aorta abd., Ureteren etc.) kommen, die zum Tode führen, wenn sie nicht sofort operativ beseitigt werden.

B. Allgemeiner Teil

1. Topographie und Definition des retroperitonealen Raumes

Der retroperitoneale Raum ist definiert als der Raum, welcher zwischen dem Peritoneum und der hinteren parietalen Wand der Bauchhöhle liegt. Das Retroperitoneum reicht nach oben bis zur 12. Rippe und bis zum 12. Thorakalwirbel. Eine scharfe Grenze nach unten zu besteht nicht:

es geht der retroperitoneale Raum dort ohne Grenzen in das bindegewebige Lager der Fossae iliacae sowie der Pararektien über. (26, 41)

Ausgefüllt ist das Retroperitoneum durch die der hinteren Bauchwand anliegenden Organe und Gebilde:

also des Pankreas, den retroperitonealen Teil des Duodenums, den Nieren mit den Nebennieren, die Harnleiter, die schmalen retroperitonealen Anteile von Caecum, Colon ascendens und descendens, Aorta abd., Vena cava inf., Vena portae, sowie die Aufzweigungen der großen Gefäße;

Nerven, insbesondere der Sympathicus, die Plexus coeliacus, hypogastricus und sacralis, sowie die Lumbal- und Sacralsegmente.

Zwischen den beschriebenen Organen und Gebilden ist der retroperitoneale Raum von lockeren Füllmassen des praevertebralen und mesenterialen Fettes ausgefüllt und an einzelnen Stellen durch festere Züge und als Stützapparat wirkende Faszien, wie z. B. die Nierenkapseln, verstärkt. In dieses lockere Fettbindegewebe ist ein besonderes dichtes Netz von Lymphknoten und Lymphgefäßen eingebaut und durch diese verbunden. (41)

Meinungsverschiedenheiten bestehen hinsichtlich der Frage, ob die Tumoren der Mesenterien den retroperitonealen Tumoren zugerechnet werden können. Während dies von einigen Autoren abgelehnt wird (Pettinari), weisen andere darauf hin, daß das Retroperitoneum sich ohne Unterbrechung zwischen die Blätter des Mesenteriums fortsetzt, so daß fließende Übergänge entstehen. (68, 69, 166 u. a.)

"Der Begriff retroperitoneale Geschwülste dient den Bedürfnissen der praktischen Medizin. Er umfaßt verschiedenartigste Tumoren aus Gründen gemeinsamer Topographie, weitgehend gemeinsamer Symptomatologie und, was die Chirurgie anbelangt, weitgehend gemeinsamer Operationstechnik." (Burmeister)

2. Häufigkeit gutartiger und bösartiger retroperitonealer Tumoren, Alters- und Geschlechtsverteilung

Die retroperitonealen Tumoren werden zu den verhältnismäßig seltenen Geschwülsten gezählt. Wie Burmeister, Pack und Tabah sowie Swart und Schäfer berichteten, liegen nur 0,2 % aller Tumoren retroperitoneal. (32, 166, 207)

Geht man von größeren Statistiken aus, die die benignen und malignen retroperitonealen Tumoren zusammenfassen, ist es auffällig, daß die Tumoren mesodermaler Herkunft bei weitem die häufigsten im Retroperitoneum sind.



Tab. 1: Häufigkeit retroperitonealer Geschwülste, erweitert nach Pettinari (172) von H. Burmeister (32). - Mesenchymogene Tu. 61,5 %; benigne Tu. 9 %; Neurogene Tu. 15 %; benigne 5 %

Die meisten Autoren kommen, was die Geschlechtsverteilung anbelangt, zu dem Ergebnis, daß retroperitoneale Tumoren bei Frauen häufiger sind als bei Männern.

Liebermann von Wahlendorf (127) gibt 28 % für die Männer und 72 % für die Frauen an.

"Als genügende Erklärung dafür, daß das weibliche Geschlecht so bedeutend mehr unter diesen Tumoren zu leiden hat als das männliche Geschlecht, wird die allgemeine Neigung der Frau zu stärkerem Fettansatz dienen. Auch könnten die mechanischen Momente der Gravidität dabei eine Rolle spielen." (Liebermann von Wahlendorf)

Auch Herdmann fand häufiger retroperitoneale Tumoren bei Frauen und zwar im Verhältnis 5 : 2. (95)

Donnelly (26) dagegen kam auf ein Überwiegen des männlichen Geschlechts und zwar im Verhältnis 3 : 2.

Allgemein konnten Pack und Tabah ebenso wie Newman und Pink keine eindeutige Bevorzugung eines der beiden Geschlechter feststellen. (166, 155)

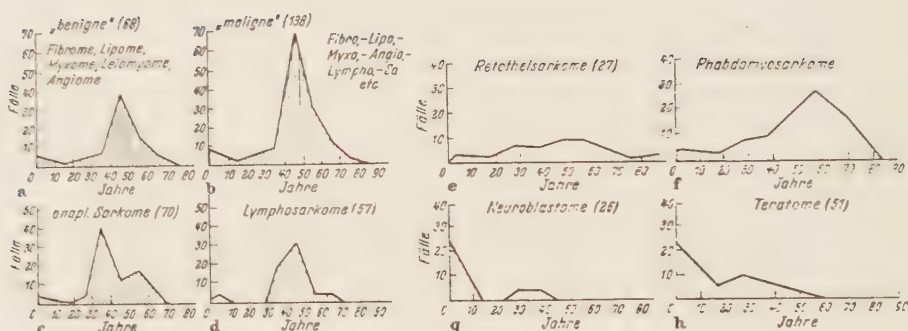
Für die einzelnen Tumorarten gibt es natürlich Abweichungen von dieser Verteilung:

so werden Frauen von Teratomen häufiger befallen als Männer, das gleiche gilt für retroperitoneale Zysten; diese werden oft fälschlicherweise für Ovarialzysten gehalten. (169, 155)

Retroperitoneale Tumoren können in jedem Lebensalter auftreten, doch findet sich ein deutlicher Häufigkeitsgipfel zwischen dem 45. und dem 60. Lebensjahr. Bei Donnelly waren 58 % aller Fälle über 40 Jahre, bei Pack und Tabah waren es 61,7 % aller Patienten: zu den gleichen Ergebnissen kommen auch die meisten anderen Autoren. (44, 155, 166, 176, 207)

Es wurden jedoch auch Fälle beschrieben, wo diese Tumoren bei Säuglingen und Kleinkindern (201), aber auch bei Menschen im hohen Alter entdeckt wurden.

Für die einzelnen Tumorarten finden sich auch hier Abweichungen von der oben angeführten Verteilung.



Tab. 2: Altersverteilung bei retroperitonealen Geschwülsten
nach H. Burmeister

Die retroperitonealen Geschwülste sind, wie oben erwähnt, in ihrer Mehrzahl bösartig. Liebermann von Wahlendorf berichtete 1921 noch von 165 Lipomen: nach heutiger Kenntnis würde man die Mehrzahl der sogenannten "gutartigen" Lipome als Sarkome einordnen: diese "Lipome" enthalten nämlich oft sarkomatöse Veränderungen, die nur durch sorgfältige histologische Untersuchungen entdeckt werden können. Nach Hartmann (88) sind in der internationalen Literatur bis 1961 etwa 300 echte retroperitoneale Lipome beschrieben worden: es handelt sich also um eine seltene Erkrankung.

Diese Lipome nehmen gegenüber Lipomen an anderen Körperstellen aus zwei Gründen eine Sonderstellung ein, denn:

1. treten nach der Operation sehr häufig Rezidive auf, und
2. entarten diese Lipome sehr oft sarkomatös, und zwar steigt diese Gefahr mit der Zahl der Rezidive.

Das retroperitoneale Lipom ist deshalb stets wie ein maligner Tumor zu behandeln, auch wenn die histologische Untersuchung keinen Beweis für die Bösartigkeit dieser Geschwulst bringt.
(44, 54, 225)

Auch für Fibrome wurde eine Tendenz zur sarkomatösen Entartung festgestellt. Allgemein läßt sich für Lipome und Fibrome sagen, daß der Tumor bereits sarkomatös entartet ist, wenn er mikroskopisch den Aufbau aus eng aneinanderliegenden Zellen mit nur gering entwickelter Interzellulärsubstanz zeigt. (46, 155)

Nicht selten erkennt man auch myxomatöse und fibrose Abschnitte: eine myxomatöse Entartung wird oft schon als Übergang zu den malignen Geschwülsten aufgefaßt.

Auch die retroperitonealen Leiomyome können maligne entarten. Donnelly nennt daher die benignen Typen "potentiell maligne". Liebermann von Wahlendorf hat die Problematik der verhältnismäßig hohen Zahl der gutartigen Tumoren in seiner Zusammenstellung wohl erkannt, und er schreibt auch, ob es sich noch rechtfertigen ließe, diese Geschwülste als gutartig zu bezeichnen. Er vermutete aber, daß die Rezidivbildung - wie die Metastasierung nach der Beschreibung von Askanaazy (12) - auf dem Lymphwege vor sich gehe, so daß es sich bei dem von ihm vertretenen Rezidivbegriff um eine lokalisierte Metastasierung handeln würde.

v. Wahlendorf (165 Fälle)	14 %	maligne Tumoren
Donnelly (95 ")	90,5 %	" "
Farbmann (53 ")	47 %	" "
Snyder (88 ")	95 %	" "
Pack u. Tabah (120 ")	80 %	" "
Pettinari (1032 ")	76 %	" "
Psathakis (7 ")	71,4 %	" "

Tab. 3: Beispiele von Diagnosen maligner retroperitonealer Tumoren seit 1921

Von einigen Autoren wird angegeben, daß retroperitoneale Tumoren, die malignen mit eingeschlossen, selten und relativ spät metastasieren. (46, 69, 155, 172)

Dem gegenüber stehen jedoch die Aussagen der meisten anderen

Autoren: im Durchschnitt wird eine Metastasierungsrate von 33 % angegeben. (32, 166, 169, 174 u. a.)

Auch hier gibt es wieder zwischen den einzelnen Tumorarten Abweichungen: so metastasieren Fibrosarkome seltener als andere Tumoren des retroperitonealen Raumes und dann vorwiegend in die Lungen.

10 - 25 % der Teratome metastasieren in Lunge, Leber, Gehirn und Lymphdrüsen.

Leiomyosarkome metastasieren hamatogen in die Leber und Lunge; Rhabdomyosarkome hamatogen und lymphogen in Leber, Lunge und Lymphdrüsen. Neuroblastome metastasieren zunächst durch direkte Ausbreitung, später lymphogen und hamatogen. (159)

3. Makroskopisches Bild

Die primären retroperitonealen Tumoren können solide oder zystische Geschwülste oder eine Kombination von beiden sein. (46, 84, 155, 207)

Sie erreichen meist eine beträchtliche Größe und sind 2 - 12 cm dick: Tumoren von 20 - 30 Pfund Gewicht sind keine Seltenheit. Die Geschwülste können solitäre oder multiple Neoplasmen sein, ihre Farbe ist abhängig von dem Hauptbestandteil dieser Tumoren: so sehen z. B. Lipome gelblich und Fibrome weiß aus, Sarkome haben eine rosa bis rote Farbe.

4. Histologische Einteilung der Tumoren

Viele Autoren lehnen eine histologische Einteilung der retroperitonealen Tumoren ab: sie unterscheiden nur makroskopisch zwischen zystischen und soliden Geschwülsten.

Donnelly (44) hält eine systematische Einteilung überhaupt für unmöglich, weil eine Reihe der Tumoren nicht eindeutig klassifiziert werden kann; hierbei handelt es sich um undifferenzierte hochmaligne Geschwülste, die keine spezifische Struktur erkennen lassen.

In den neueren Arbeiten versucht man jedoch, eine Einteilung nach der jeweils vorgefundenen Histologie zu treffen. (32, 166, 2) Ausgehend von dem Gewebe, was den Tumoren zugrunde liegt, ergeben sich meist drei Gruppen:

A. Tumoren mesodermaler Herkunft

B. Tumoren neurogener Herkunft

C. Aus Resten embryonaler Gewebsumlagerungen entstandene Tumoren

Im folgenden möchte ich mich an die Einteilung von Ackerman (2) halten.

I. Retroperitoneale Tumoren mesodermaler Herkunft

Tumoren des (der)	benigne	maligne
a) Fettgewebes	Lipome	Lipo-Sarkom
b) Glatten Muskulatur	Leiomyome	Leiomyo-Sa.
c) Bindegewebes	Fibrome	Fibro-Sa.
d) Gestreiften Muskulatur	Rhabdomyome	Rhabdomyo-Sa.
e) Lymphgefäße	Lymphangiome	Lymphangio-Sa.
f) Primitiven Mesenchymal gewebes	Myxome	Myxo-Sa.
g) Tumoren unbest. Genese	Xanthogranulome Ormondsche Er- krankung	

II. Retroperitoneale Tumoren neurogener Herkunft

a) Schwannschen Scheide	Neurofibrome Neurilemmome	Schwannome
b) Sympath. Nervensyst.	Ganglioneurome	Sympathicoblastome Neuroblastome
c) Extraadrenalen Neben- nierengewebes und des chromaffinen Gewebes	Phäochromozy- tom	Phäochromoblastom

III. Retroperitoneale Tumoren, entstanden aus embryonalen Resten

a) Teratome

b) Chordome

IV. Retroperitoneale Reste der Nierenkeimanlage

Tab. 4: Einteilung nach Ackerman (.2)

Die Kenntnis der Histogenese dieser Tumoren ist nützlich für die richtige Beurteilung ihres Wachstums und ihrer Ausbreitungsart. Tumoren in diesem Raum können aus Fettgewebe, Faszien, Muskeln, Gefäßen, sympathischem und parasympathischem Nervengewebe, Resten des Urogenitaltraktes, von Lymphgefäßen und -knoten ihren Ursprung nehmen.

I. Retroperitoneale Tumoren mesodermaler Herkunft

a) Tumoren des Fettgewebes

Diese Tumoren entstehen aus dem retroperitonealen Fettgewebe, das sich nach seiner Lokalisation folgendermaßen unterteilen läßt: in das perirenale und praevertebrale Fettgewebe, in das Fettgewebe zwischen den Mesenterialblättern und in das Fettgewebe, das sich über dem Promuntorium und im Becken befindet. (166)

Das meiste Fettgewebe befindet sich um die Nieren herum: es bildet dort als "Capsula adiposa renis" ein polsterähnliches Lager (Nierenlager) für die Niere.

Ockuly und Douglas (159) schätzen, daß ungefähr 35 % der retroperitonealen Lipome aus dem perirenal Fettgewebe stammen, wobei das rechte und linke Nierenlager gleichermaßen befallen ist.

Klinik der Fettumoren:

Die gutartigen retroperitonealen Fettumoren sind sehr selten: nach Hartmann (88) sind erst ungefähr 300 retroperitoneale Lipome vor 1961 veröffentlicht worden.

Diese Tumoren kommen allgemein bei der Frau häufiger vor als beim Mann: im Durchschnitt wird ein Verhältnis von 7 : 3 angegeben. (3 u. a.)

Sie können in jedem Lebensjahr entstehen, werden jedoch am häufigsten zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr vorgefunden.

Der größte retroperitoneale Tumor wurde von Delamater (40) beschrieben: dieser Tumor war ein Lipom bei einer 36jährigen Frau und wog 275 Pfund.

Klinisch bieten die retroperitonealen Fettgeschwülste während ihres frühen Wachstums keine charakteristischen Symptome: sie werden meistens erst dann diagnostiziert, wenn sie wegen ihrer gewaltigen Masse Schmerzen hervorrufen.

Diese Tumoren können benachbarte Organe und Gefäße komprimieren, wodurch es dann zu den organspezifischen Symptomen kommen kann. Oft machen sie sich auch erst durch ihre gewaltige Größe bemerkbar, wobei sich der Bauchumfang vergrößert und man eine palpable Masse tastet. Die größeren malignen Tumoren können Gewichtsverlust, Anorexia und Asthenia verursachen. (166 u. a.)

Lipome:

Lipome stellen lappig gebaute Geschwülste des Fettgewebes dar, die von einer zarten Bindegewebskapsel umgeben sind.

Histologisch bestehen sie aus typischen Fettzellen, die allerdings etwas stärkere Größenunterschiede aufweisen als im normalen Fettgewebe. (190)

Heute wird angenommen, daß ein Großteil der retroperitonealen Lipome, die früher veröffentlicht wurden, wie die Arbeit von Liebermann von Wahlenndorf (127) zeigt, allzu großzügig und ohne diffizile histologische Untersuchung als "gutartige Fettgeschwülste" im Sinne eines Lipoms eingeordnet wurden.

Die neueren Arbeiten über die Lipome zeigen, daß das retroperitoneale Lipom ein sehr seltener Tumor ist: man ist allgemein der Ansicht, daß die meisten der gutartig erscheinenden Lipome unter sorgfältigster mikroskopischer Untersuchung Herde mit sarkomatöser Entartung erkennen lassen.

Farbmann (54) beobachtete, daß sarkomatöse Entartungen in einem höheren Prozentsatz der heutigen Fälle beschrieben sind als früher:

so fand er beispielsweise bei 47 % seiner Lipome, die er zwischen 1937 und 1947 untersuchte, maligne Entartungen - bei Liebermann von Wahlendorf im Jahre 1921 waren es nur 14 %. Lipome erkennt man mikroskopisch an den typischen großen Tumorzellen. Nicht selten entdeckt man auch myxomatöse und fibröse Abschnitte.

Eine myxomatöse Entartung wird oft schon als Übergang zu den malignen Geschwülsten aufgefaßt. (46)

Da selbst eindeutig gutartige Lipome eine starke Rezidivneigung haben (4 - 5 Rezidive sind nicht selten), und die Wahrscheinlichkeit stark zunimmt, daß die Lipome mit der Häufigkeit der Rezidive maligne entarten, sind viele Autoren der Ansicht, daß ein "gutartiges" Lipom grundsätzlich wie ein maligner Tumor behandelt werden muß. (46, 88, 166 u. a.)

Stout (203) dagegen behauptet, daß ein Lipom sehr selten in ein Liposarkom übergehen kann - Liposarkome seien schon zu Beginn ihres Wachstums maligne:

er erwähnt jedoch auch, daß bei Rezidiven eines retroperitonealen Lipoms maligne Entartungen beschrieben worden sind.

Liposarkome:

Liposarkome sind die am häufigsten vorkommenden Geschwülste des Retroperitoneums. Diese Tumoren wachsen zu einer beträchtlichen Größe und treten gleichermaßen bei dem männlichen und weiblichen Geschlecht auf, gewöhnlich in der älteren Altersgruppe. Es wurden auch Fälle beschrieben, wo sie bei Kindern gefunden wurden. (121)

Die Liposarkome sind gelappt und von variabler Konsistenz. Mehr als die Hälfte der Liposarkome hat ein gelbes, mukoides Aussehen, so daß sie oft makroskopisch mit Myxomen verwechselt werden. Die malignen Tumoren des Fettgewebes sind nach Stout (203) histologisch in 4 Gruppen eingeteilt:

- 1) der gut differenzierte myxoide Typ, der aus differenzierten adulten Fettzellen, aus embryonalen sternförmigen oder

spindelförmigen Fettzellen besteht,

- 2) der schlecht differenzierte myxoide Typ, welcher der Gruppe 1 ähnlich sieht, nur mit der Ausnahme, daß die Lipoblasten bizarr und hyperchromatisch sind und Mitosen zeigen. Dieser Typ ist sehr maligne und kann Metastasen setzen,
- 3) der Rundzell- oder adenoide Typ, bei dem der Lipoblast abgerundet und mit Lipoid angefüllt ist und eine beträchtliche Größe erreichen kann.
Die Nuclei sind hyperchromatisch. Man findet keine myxoiden Elemente. Dieser Typ ist maligne und metastasiert.
- 4) die gemischte Gruppe: diese Tumoren setzen sich aus zwei oder mehr Elementen der vorangegangenen Gruppen zusammen.

Diagnose:

Die Unterscheidung zwischen lipoblastischen und anderen retroperitonealen Tumoren kann praeoperativ durch eine Röntgenuntersuchung gestellt werden.

Windholz (230) benutzte die niedrige Ordnungszahl des Fettgewebes und seinen niedrigen Absorptionskoeffizienten verglichen mit dem umgebenden Gewebe, um die lipoblastischen Geschwülste als durchscheinende Körper auf dem Röntgenfilm zu demonstrieren. Je größer der Tumor ist, umso größer ist der Kontrast bei der Durchleuchtung.

Everett und Fink (51) fanden zwei Bedingungen, bei denen lipoblastische Tumoren nicht auf dem Röntgenbild gesehen werden:

- 1) wenn das Gewebe soviel Wasser enthält, daß die Absorptionsrate sich der von Wasser annähert,
- 2) wenn der Tumor auf dem normalen Gewebe liegt, anstatt es zu verdrängen und so mit dem Schatten des Gewebes übereinstimmt. (51, 166)

Therapie:

Die Behandlung des Lipoms und des Liposarkoms ist die operative Exzision, wie bei allen retroperitonealen Tumoren.

Es sollte auf jeden Fall die Totalexstirpation des Tumors erfolgen, denn nur so bestehen bei den Fettumoren größere Heilungschancen.

Das gilt auch für das eindeutig erwiesene Lipom.

Swart und Schäffer (207) geben hierfür folgende Gründe an:

- 1) Möglichkeit der malignen Entartung,
- 2) die Gefahr, daß auch ein langsames Tumorwachstum bei ungünstiger Lokalisation eine lebensbedrohende Situation hervorrufen kann,
- 3) die Gefahr einer Ruptur in die Bauchhöhle.

Selbstverständlich gelingt es nicht immer, den Tumor wegen seiner Ausdehnung oder des Befalls lebenswichtiger Nachbarorgane in toto zu entfernen; es gilt jedoch grundsätzlich - auch bei der Totalexstirpation und bei einem gutartigen Fetttumor -, daß auf jeden Fall nachbestrahlt werden sollte, um ein eventuelles Rezidiv mit maligner Entartung auszuschalten. Pack und Tabah (166) haben bei ihren eigenen Fällen festgestellt, daß viele Liposarkome radiosensitiv sind, wobei die besten Ergebnisse mit der Bestrahlung von kleineren und rezidierten Liposarkomen erreicht wurden.

Bei inoperablen Fettumoren wirkt die Bestrahlung palliativ und kann eine subjektive Besserung und eine Lebensverlängerung erzielen. Eventuell könnte sogar ein inoperables retroperitoneales Liposarkom durch die Bestrahlung operabel werden. (46, 166, 174 u. a.)

b) Tumoren der glatten Muskulatur

Der Ursprung dieser Tumoren im Retroperitoneum ist nicht eindeutig zu klären. (166)

Leiomyome sind sehr selten, wohingegen Leiomyosarkome in ihrer Häufigkeit nach den Liposarkomen kommen. (2)

Golden und Stout (68) sammelten 9 Fälle von retroperitonealen Tumoren der glatten Muskulatur, von denen 6 maligne und 3 benigne waren.

In Donnelly's (44) Untersuchung von 95 retroperitonealen Tumoren ist kein Leiomyom oder Leiomyosarkom beschrieben worden.

Newman und Pink (155) haben einen Fall eines Leiomyosarkoms in ihrer Gruppe von 33 retroperitonealen Tumoren.

Klinik:

Diese Tumoren kommen beim Mann häufiger vor als bei der Frau: es wird ein Verhältnis von 4 : 3 angegeben (166 u. a.), der Häufigkeitsgipfel wird beim 45. Lebensjahr gefunden.

Die retroperitonealen Tumoren der glatten Muskulatur können eine beträchtliche Größe erreichen - im Gegensatz zu den kleineren leiomyomatösen Tumoren, die im Gastrointestinal-Trakt gefunden werden.

Die malignen Tumoren der glatten Muskulatur können die Nachbarorgane infiltrieren oder mit den benachbarten Strukturen verkleben. (2 u. a.)

Oft werden diese Tumoren erst durch ihre Größe und durch ihr infiltratives Wachstum - wie die meisten anderen retroperitonealen Tumoren - entdeckt. Es ergeben sich für diese Geschwülste keine spezifischen Symptome, die sie von dem Großteil der anderen Neoplasmen abgrenzen würden.

Diese Tumoren sind gewöhnlich gelappt und von einer Pseudokapsel aus verdicktem peripheren Tumorgewebe umgeben.

Zystenbildungen, Hämorrhagien, Nekrosen und Verkalkungen werden in den größeren Tumoren gefunden.

Der Tumor setzt sich mikroskopisch aus verschlungenen Bündeln oder Reihen von spindelförmigen Zellen glatter Muskulatur mit einem darin befindlichen Gerüst von miteinander verbundenen Gewebfasern zusammen. Die glatte Muskelzelle ist spindelförmig mit einem runden Nucleus.

Die histologische Diagnose wird durch die Demonstration von Myofibrillen bei zweckmäßiger Fixierung und verschiedenen Färbemethoden erhärtet.

Ein Tumor der glatten Muskulatur ist maligne, wenn die Geschwulst durch einen oder alle der folgenden Punkte charakterisiert ist (nach Pack und Tabah):

- 1) erhöhte Mitosenzahl,
- 2) bizarre oder atypische Riesenzellen; sie weisen grundsätzlich auf den malignen Charakter des Tumors hin,
- 3) Anzeichen von einem Befall der Blutgefäße; dies ist auch ein wichtiges Zeichen sarkomatöser Entartung.

Trotzdem kann oft die Unterscheidung eines Leiomyoms von einem Leiomyosarkom durch die mikroskopische Untersuchung unmöglich sein. Die Diagnose eines Leiomyoms wird natürlich dann verlassen, wenn Metastasen oder Rezidive auftreten. Nach Ehlers und Grimsehl (46) können retroperitoneale Leiomyome auch maligne entarten, was jedoch nur selten beobachtet worden ist.

Häufigkeit und Lokalisation der Metastasierung:

Leiomyosarkome metastasieren hämatogen vorwiegend in die Leber und Lunge - auch das Peritoneum wird häufiger befallen. (166, 174)

Eine lymphogene Metastasierung wird nirgendwo beschrieben. Interessant ist, daß die retroperitonealen Leiomyosarkome -

statistischen Angaben zufolge - mit größerer Häufigkeit Metastasen setzen als die Leiomyosarkome des Gastrointestinal-Traktes. (166)

Das liegt aber offenbar daran, daß die retroperitoneal gelegenen Geschwülste der glatten Muskulatur längere Zeit wachsen und größer als die des Gastrointestinal-Traktes werden, bis sie die ersten Symptome hervorrufen und diagnostiziert werden.

Für die Diagnose trifft ganz allgemein das zu, was zuvor über die Erkennung der retroperitonealen Neoplasmen gesagt wurde; es wird in der Literatur keine spezifische Untersuchungsmethode angegeben, wodurch die Tumoren der glatten Muskulatur praeoperativ von den anderen Geschwülsten abgegrenzt werden könnten.

Therapie:

Die zweckmäßige Behandlung ist die der vollständigen operativen Exzision. Da diese Tumoren die benachbarten Strukturen leicht infiltrieren, sollte man darauf achten, soviel wie möglich von den anliegenden Organteilen mitzuresezieren, um ein Rezidiv zu verhindern.

Wegen der Größe des Tumors ist es manchmal notwendig, erst die Zystenkammern zu entleeren, um die operative Entfernung zu ermöglichen.

Auch hier gilt wieder: läßt sich der Tumor nicht in toto herausoperieren, so sollte man eine intensive Röntgennachbestrahlung folgen lassen, da sie dem Patienten Erleichterung und eine längere Überlebenszeit verschaffen könnte.

c) Tumoren des Bindegewebes

Die fibroblastischen Tumoren kommen sehr selten im Retroperitoneum vor: das genaue Vorkommen dieser Tumoren ist schwer anzugeben, weil in den hierüber veröffentlichten Schriften

die Terminologie dieser Tumoren unklar ist.

Fibrosarkome werden zwar oft als häufige Neoplasmen des Retroperitoneums aufgezählt: jedoch hat es sich bei genauer histologischer Untersuchung gezeigt, daß nur sehr wenige Diagnosen "Fibrosarkom" der Prüfung standhielten.

Ackermann (2) konnte aus den von ihm geprüften Fällen eines "Fibrosarkoms" nur 2 als echte Fibrosarkome identifizieren.

Waren und Sommer (219) berichteten ebenfalls über 2 echte Fibrosarkome, Andrews (7) untersuchte 1923 28 primäre retroperitoneale Sarkome in der Mayo-Clinic und klassifizierte 5 als Fibrosarkome.

Von den 107 retroperitonealen Tumoren, die Frank (60) in den Jahren 1925 - 1936 aus der Literatur sammelte, waren 8 Fibrome und 5 Fibrosarkome.

Bei Hansman und Budd (17 Fälle) (84) waren es nur 2 Fibrosarkome. Donnelly (44) berichtete 1946 von 19 Fibrosarkomen unter 95 Fällen von primären retroperitonealen Tumoren.

Stout (205) veröffentlichte 218 Fälle von Fibrosarkomen - 2 dieser Tumoren fanden sich nur im Retroperitoneum. Auch er konnte bei Durchsicht der hierüber veröffentlichten Literatur in vielen Fällen die Diagnose nicht akzeptieren.

Häufig werden nämlich gerade die Fibrosarkome mit Liposarkomen, Leiomyosarkomen, Hämangioperizytomen oder sogar mit dem fibrösen Typ eines Mesothelioms verwechselt. (2, 205 u. a.)

Außerdem sollten die fibroblastischen Tumoren von entzündlichen Granulomen oder Xanthogranulomen unterschieden werden, die in derselben Region auftreten können. (205)

Klinik:

Von diesen Tumoren scheinen Frauen mehr befallen zu werden als Männer, doch dürfte hier eine Zahlenangabe wenig Aussagekraft haben, da die Statistiken in der Literatur auf einer zu geringen Anzahl von Fällen basieren - Pack und Tabah (166) geben ein Verhältnis von Frauen zu Männern wie 5 : 3 an, wobei sie jedoch nur 8 fibroblastische Tumoren in ihrer Untersuchungsreihe gehabt haben.

Das gleiche gilt für die Angabe eines Häufigkeitsgipfels im Lebensalter: Burmeister (32) berichtet von einem vermehrten Antreffen dieser Tumoren zwischen dem 40. und 50. Lebensjahr, Pack und Tabah (166) haben etwa das gleiche Ergebnis.

Die fibroblastischen Tumoren geben kein einheitliches klinisches Zeichen, so daß man sie nicht von den anderen benignen und malignen Geschwülsten des Retroperitoneums abgrenzen kann.

Therapie:

Die operative Exstirpation des fibroblastischen Tumors ist die Methode der Wahl. Sie scheint auch unter allen Umständen angestrebt werden zu müssen, wenn man bedenkt, daß die Rezidivquote bei ca. 60 % liegt (165, 205 u. a. und daß die fibroblastischen Tumoren strahlenresistent sind. (166)

Prognose:

Die Heilungsquote bei Fibrosarkomen ist günstigerweise hoch: Wie von Ivings (104) berichtet wird, erreichen 38 % der Fälle an der Mayo-Clinic die Fünf-Jahresgrenze. Bei Pack und Ariel (165) betrug sie sogar 59 %. Aber auch hier lag den Angaben eine viel zu geringe Anzahl von Fällen zugrunde: es wäre falsch, wollte man aus den oben angegebenen Prozentzahlen direkte Schlüsse ziehen - die Prognose der retroperitonealen Fibrosarkome ist wegen ihrer späten Erkennung eine schlechtere als für Fibrosarkome anderer Lokalisation; meist werden sie erst dann entdeckt, wenn sie nicht mehr in toto exstirpiert werden können.

d) Tumoren der gestreiften Muskulatur

Die Tumoren der gestreiften Muskulatur sind im Retroperitoneum äußerst selten: Rhabdomyome der retroperitonealen Region sind

in der ganzen Literatur überhaupt nicht gesehen worden, Rhabdomyosarkome findet man sehr selten im Retroperitoneum.

Stout (204) stellte 1946 eine Sammlung von 121 Rhabdomyosarkomen zusammen: unter diesen 121 Rhabdomyosarkomen lag nur einer retroperitoneal und zwar ging er vom Musculus Psoas aus.

Ackermann (2) kann auch nur 1 retroperitoneal gelegenes Rhabdomyosarkom beschreiben, das ebenfalls seinen Ursprung vom Musculus Psoas nahm. Pack und Tabah (166) stellten die größte eigene Sammlung von untersuchten Fällen eines retroperitonealen Rhabdomyosarkoms auf: es handelte sich hierbei um 22 Tumoren der gestreiften Muskulatur des Retroperitoneums.

Jedes dieser 22 Rhabdomyosarkome wurde darauf untersucht, ob es vom unreifen oder adulten Typ war: 7 wurden als unreife Rhabdomyosarkome klassifiziert, 15 als adulte.

Das Alter der Patienten mit unreifem Rhabdomyosarkom variierte zwischen 5 Monaten und 10 Jahren, das Durchschnittsalter betrug 5 Jahre.

Die Erstsymptome waren Schmerzen im Abdomen, eine palpable abdominelle Masse oder Schmerzen, die in den Ober- und Unterschenkel ausstrahlten.

Die Geschwülste befielen in 5 Fällen benachbarte Organe und größere Blutgefäße, metastasierten hämatogen und lymphogen in die Lunge, Leber und in die regionalen Lymphknoten.

Die adulten retroperitonealen Rhabdomyosarkome treten bei Pack und Tabah (166) zwischen dem 16. und 74. Lebensjahr auf. Das Durchschnittsalter beträgt 50,2 Jahre.

Es werden von den Tumoren fast 3 mal so viel Männer wie Frauen befallen.

Bei 10 von 15 Patienten (Pack und Tabah) wurden keine Metastasen gefunden. Bei den anderen metastasierte der Tumor vorwiegend in die Lungen, in die regionalen Lymphknoten, in das Omentum und Peritoneum.

Therapie:

Die einzig in Frage kommende Therapie ist die Radikaloperation, wobei die Überlebenschancen um so größer werden, je früher der Tumor entdeckt wird.

Die Prognose der retroperitonealen Rhabdomyosarkome ist als sehr ungünstig anzusehen.

e) Tumoren der Lymphgefäße

Der größte Teil der chylösen retroperitonealen Zysten besteht aus zystischen Lymphangiomen, welche ventralwärts zwischen den Mesenterialblättern oder dorsalwärts wachsen.

Eine lymphangiomatöse Zyste kann Obstruktionen im Intestinalbereich bewirken.

Diese Zysten entstehen wahrscheinlich aus einer Entwicklungsstörung (166) und sehen den zystischen Lymphangiomen des Mediastinums und des Halsbereiches sehr ähnlich.

Moynihan (148) vermutete, daß eine Dilatation der Cisterna chyli der Grund für das Entstehen dieser Zysten sei.

Die zystischen Lymphangiome können nur schlecht von den Zysten urogenitaler Herkunft abgegrenzt werden.

Der flüssige Inhalt einer lymphatischen Zyste ist gewöhnlich eingedickt und cremig-weiß oder -gelb und hat laut Moynihan (148) ein spezifisches Gewicht zwischen 1012 und 1020. Mikroskopisch enthält diese Flüssigkeit Fettkügelchen und feines granuläres amorphes Material. (166)

Laut Newman und Pink (155) sind bis 1950 nur 8 Fälle hiervon veröffentlicht worden.

f) Tumoren des primitiven Mesenchymalgewebes

Diese Tumoren (Myxome, Myxosarkome) werden nur sehr selten im Retroperitoneum gefunden: häufiger werden sie im Herzen, in der Haut im subkutanen und aponeurotischen Gewebe, in bestimmten Knochen und im Urogenitaltrakt gefunden.

Die Myxome und Myxosarkome entstehen aus primitivem Mesenchymalgewebe und können eine beträchtliche Größe erreichen und Nachbarorgane infiltrieren.

Metastasen setzen sie jedoch niemals. (2)

Die Malignität der Myxosarkome äußert sich in ihrer Tendenz, die umliegenden Strukturen zu infiltrieren und wiederholt Rezidive zu setzen.

Ewing (52) vermutete, daß Myxome beim Erwachsenen aus Inseln oder Nestern von embryonalem Gewebe entstehen, da das mukoides Gewebe dem primären Mesenchym des Embryos ähnlich sieht.

Viele Sarkome - wie Liposarkome, Fibrosarkome und Chondrosarkome - können sich aus Beifügungen von mukoidem Gewebe zusammensetzen. Dieser Fall wird von einigen Autoren als sekundärer degenerativer Prozeß im Tumor interpretiert, der jedoch keineswegs die Natur oder das klinische Verhalten des Tumors beeinträchtigt. (166 u. a.)

Mesodermale Tumoren, die teilweise myxoides Gewebe aufweisen, werden sich klinisch nicht als Myxome verhalten, wie man es vielleicht erwarten würde.

Ewing (52) schlägt vor, "myxomatös" zu den Namen von jedem mesodermalen Tumor hinzuzufügen, bei dem man kleine Stellen myxomatöser Entartung finden kann.

Klinik:

Ein Myxom oder Myxosarkom ist gewöhnlich ein langsam wachsender Tumor, der sich auch zuweilen rapide entwickeln kann.

Wenn ein solcher Tumor im Retroperitoneum auftritt, kann er benachbarte Organe obstruieren und infiltrieren.

Die Tumoren des primitiven Mesenchymalgewebes zeigen eine große Rezidivneigung.

Therapie:

Die effektivste Therapie ist die Operation. Falls keine komplette Exstirpation erreicht werden kann, wird die Geschwulst ohne Zweifel rezidivieren, eventuell mit letalem Ausgang wegen des Effekts auf Nachbarorgane.

Die Tumoren des primitiven Mesenchymalgewebes sind schwach radiosensitiv.

g) Tumoren unbestimmter Genese

Xanthogranulom (Ormondsche Erkrankung)

Der französische Urologe Albarran (4) beschrieb 1905 als erster eine Ureter-Obstruktion durch einen retroperitonealen fibrösen Prozeß.

1935 veröffentlichte Marion (135) einen Bericht über eine Teilresektion eines Ureters wegen einer Obstruktion durch eine retroperitoneale Fibrose.

Im gleichen Jahr erschien von Oberling eine Abhandlung über das retroperitoneale Xanthogranulom, das in enger Beziehung zu der im selben Raume lokalisierten Fibrose steht. (158)

1937 berichteten Pérard und Orsini (171) von einer mehr diffusen und bilateralen ureteren Einmauerung durch diesen fibrösen Prozeß.

Im Jahre 1948 publizierte Ormond (162) 2 Fälle, bei denen er eine bilaterale Ureter-Obstruktion durch einen entzündlichen retroperitonealen Prozeß fand:

seine Beschreibung fand weltweites Interesse, nach ihm ist auch die Krankheit benannt. Bis heute sind über 320 Fälle beschrieben worden.

Die retroperitoneale Fibrose braucht nicht in jedem Fall eine Ureter-Obstruktion zu bewirken. Wenn sie sich jedoch unentdeckt ausbreiten kann, sind die Ureteren bereits in dem Frühstadium des entzündlichen Prozesses in Mitleiden-schaft gezogen.

Falls sich die Fibrose über längere Zeit weiterentwickelt, können auch die anderen retroperitonealen Strukturen, wie z. B. die Vena cava inf., Aorta abdominalis etc. eingemauert werden und ihrerseits die typischen Symptome hervorrufen.

Um diese verschiedenen Läsionen zu unterscheiden, wurde der entzündliche fibröse Prozeß mit vielen Namen bedacht: chronische Periureteritis, Periureteritis fibrosa, Gerotasche Fasciitis, sklerosierendes retroperitoneales Granulom, Periureteritis plastica, retroperitoneales Xanthogranulom, idiopathische retroperitoneale Fibrose und fibröse Retroperitonitis.

Haferkamp (79) führte für diese krankhaften Erscheinungsbilder auf Grund ihres gleichartigen morphologischen Verhaltens den Begriff des "Xanthofibrogranuloms" ein.

"Wir haben dem hier in Rede stehenden Prozeß den Namen Xanthofibrogranulom gegeben, um neben der Verfettung und Vernarbung die tumorgemäße, in etwa selbständig erscheinende Proliferation des Granulationsgewebes zum Ausdruck zu bringen." (Haferkamp)

Er unterscheidet ein zellreiches Stadium von einem Narbenstadium und berichtet über das Vorkommen des Xanthofibrogranuloms in der Orbita, dem Mediastinum, den Lungen, der Leberwurzel und im Retroperitoneum.

Klinik:

Das Alter der Pat. variierte zwischen 9 und 72 Jahren, die meisten Pat. sind zwischen 40 und 60 Jahre alt, das Durchschnittsalter liegt bei 45 Jahren. (77, 167)

Obwohl in den jüngeren Jahren Frauen bevorzugt befallen sind, überwiegen in den späteren Jahren die Männer (2 : 1).



Tab. 5: Altersverteilung bei der Ormondschen Erkrankung, zitiert nach Packham (167)

Symptome:

Als Frühsymptome zählen Seiten- und Rückenschmerzen, als spezifisches Zeichen bei dieser Krankheit gilt die Ureter-Obstruktion.

Weitere klinische Zeichen:

- Iliofemorale Thrombose
- postphlebitisches Syndrom
- chron. Obstipation
- Hydronephrose
- Vergrößerung des Bauchumfanges (75, 76 u. a.)

Daneben gibt es unspezifischere Symptome, die in der Tab. 6 nach Packham aufgeführt sind (138 untersuchte Fälle).

Symptome	%
Schmerzen -	
Lendengegend	45
Abdomen	41
Rücken	25
Testes	12,5
Beine	7
Gewichtsverlust	33
Übelkeit u. Erbrechen	22
Anurie	15
Krankheitsgefühl	22
Ödeme	13

Tab. 6: Symptome bei Ormondscher Krankheit

Testiculäre Schmerzen sind ein wichtiges Symptom (162 u.a.), ebenso ein Scrotalödem, eine Hydrozele oder Hodenschellung. Das letztere kann zu der Diagnose Epididymo-Orchitis Anlaß geben.

Symptome	%
Anurie	15
Häufiges Wasserlassen	17
Hydrozele	5
Hämaturie	5
Nocturie	5
Impotenz	2
Retention	2
Polyurie u. Polydipsia	1,6

Tab. 7: Urologische Hauptsymptome der Ormondschen Krankheit
(zitiert nach Packham) (167)

Aus den Tabellen ist zu ersehen, daß die klinischen Untersuchungen nur wenig Hinweise geben können.

In vielen Fällen besteht eine leichte Anämie und eine erhöhte Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit: Hoffmann und Trippel (98) sahen die BKS als einzigen konstant abweichenden Faktor.

Auch der Rest-N kann erhöht sein; häufig bietet sich eine Hypergamma-Globulinämie - ohne M-gradient, zu der offenbar infolge Sekundärinfektionen dann eine Vermehrung des α_2 -Globulins treten kann. (79)

Das Pyelogramm gibt im Frühstadium der Erkrankung keine Aufschlüsse. Radiologische Frühsymptome sind die Einengung und Verziehung des Ureters nach medial und Verwischung des Psoas-Schattens. (67)

In späteren Stadien kann es infolge einer Ureter-Obstruktion zu einer Harnrückstauung in das Nierenkelchsystem kommen mit nachfolgender Anurie.

Die exakte Diagnose kann nur durch die Operation und die genaue histologische Untersuchung des Probeexzision-Materials gestellt werden, wobei es noch immer schwierig ist, den fibrösen entzündlichen Prozeß von einem malignen Tumor abzugrenzen.

Nach Lantzius-Benigna (123) lassen sich 2 Ausbreitungstypen der Ormondschen Erkrankung unterscheiden:

1. die flächenhafte Form:

dabei ist der Retroperitonealraum in 2/3 der Fälle beiderseits der Wirbelsäule befallen. Das Fibrosefeld kann nach kaudal bis zum Promuntorium, nach kranial bis zum Zwerchfell und lateral bis in die Nierenlogen und über die Ureteren hinaus reichen.

Diese Grenzen entsprechen den Verlötungsstellen der Fascia praerenalis und retrorenalis: der Gerotaschen Fascie.

90 % der Fälle breitet sich symetrisch oder asymetrisch zwischen Promuntorium und Lendenwirbelkörper aus.

2. die periuretrale Form:

hierbei handelt es sich meist um einen spindeligen, hülsenförmigen Bindegewebsmantel.

Die rechte Seite ist häufiger betroffen. (123)

Die fibröse Masse kann 2 - 12 cm im Durchmesser betragen. (130)

Der Verlauf der retroperitonealen Fibrose wird nach Ormond (162) in 3 Phasen eingeteilt:

1. die Periode der Entstehung,
2. die Phase der Aktivität und Ausbreitung der Fibrose und Umschließung der retroperitonealen Gebilde,
3. die Periode der Kontraktion des fibrösen Gewebes (ähnlich einer Narbe) mit Kompression der befallenen Organe.

Die 3. Periode ist die gefährlichste: in diesem Zustand treten meist erst die schmerzhaften Symptome auf, und die Patienten kommen zum Arzt.

Folgende Strukturen können von der Fibrose eingeschlossen werden:

Ureteren, Mesosigmoid, Colon descendens, Vena cava inf., Nervus obturatorius, Arteria ilica communis, Aorta abd., M. Psoas.

Auch eine Einmauerung des Duodenums und des Ductus choledochus ist beschrieben worden. (194)

Die Bezeichnung Xanthogranulom geht auf Oberling zurück, der 1935 über 3 Fälle berichtete, bei denen sich eine große retroperitoneale Masse in der Nierengegend entwickelte, die klinisch die gleiche Verlaufsform und dieselben Symptome zeigte wie die Ormondsche Krankheit. (158)

Bei der histologischen Untersuchung stellte sich heraus, daß diese Geschwulst einem Granulom mehr glich als einem Tumor. Bei allen 3 Fällen gab es Regionen, die keine polymorphen

Zellen aufwiesen, dafür konnte man eindeutig entzündliche Zellinfiltrate nachweisen.

Das Charakteristische dieser Geschwülste sind die Schaumzellen vom Lipophagen-Typ, welche Fett beinhalten, das als Neutralfett, Cholesterin und Cholesterin-Ester identifiziert werden kann.

Das histologische Bild dieses Prozesses ist bestimmt durch den Polymorphismus:

Nebeneinander findet man entzündliche und sklerotische Zonen, dann wiederum sieht man Gebiete, in denen die Proliferation der Histiozyten und Fibrozyten so intensiv ist, daß das Gewebe sarkomatös aussieht.

Eine "Wucherungsatrophie" konnte nicht gesehen werden, aber sehr viel Cholesterin, was bei einer chronischen Entzündung des Fettgewebes fehlt. (158)

Die Schaumzellen vom Lipophagen-Typ gehören bei den von Oberling beschriebenen Fällen verschiedenen Funktionszuständen der Histiozyten zu: ihre Anwesenheit und der Nachweis einer Fettspeicherung sprechen nicht gegen eine Zugehörigkeit zu dem Ormondschen Syndrom. Wichtig ist hier die Fibrosierung und der Ausschluß jeglicher sarkomatöser Entartung.

Histologie:

Das histologische Bild ist unspezifisch: eine Vielzahl von Zelltypen wurde beschrieben.

Die retroperitoneale Fibrose ähnelt verschiedenen Entwicklungsstadien einer unspezifischen Entzündung in einem fibrolipösen Gewebe.

Man findet gewöhnlich Fibroblasten und Kollagen mit einzelnen entzündlichen Zellherden (114), die bizarr geformten Fibroblasten können ungewöhnlich aktiv erscheinen. (78)

Haché (77) sah eine Variationsbreite von einem subakuten zellulären Prozeß mit überwiegend polymorphkernigen Zellen

oder Lymphozyten bis zu einer vollständigen hyalinisierten Fibrose. Beide Extremfälle konnten manchmal bei ein und demselben Fall beobachtet werden.

Abrams (1) fand große Retikulumzellen, Hoffmann und Trippel (98) entdeckten bei ihren Patienten Granulome, zusammen mit einer histiozytären Proliferation und einer Riesenzellproliferation in den Abdominallymphknoten.

Einige größere Zellen mit prominenten Nucleoli und hyperchromatischen Nuclei wurden beschrieben: sie scheinen histiozytärer Herkunft zu sein. (221)

Webb fand auch gelegentlich Langhanssche Riesenzellen - hiermit steht die Beobachtung in Zusammenhang, daß die histiozytäre Proliferation mit einer fibroblastischen Metaplasie dieser Zellen einhergeht. (221)

Hoffmann und Trippel (98), ebenso wie Ormond (162) diskutierten eine hypersensitive Reaktion in Zusammenhang mit einer reticulo-endothelialen Hyperplasie.

Longmire (76) beobachtete perineurale, perivaskuläre und periadipöse Infiltrate; gelegentlich sah er auch große Areale von vollständig hyalinisiertem alten Kollagen.

Dazu wurden noch lipogranulomatöse Reaktionen mit Lipophagen beschrieben (74) (s. auch Oberling (158)) und eine Liposklerose, wobei man Vergleiche mit der Hand-Weber-Christianschen Erkrankung anstellte.

Kay (114) fand in Biopsien peri- und paraarterielle Entzündungszellen mit lymphoider Hyperplasie, Schneider (194) beobachtete Riesenzellen.

Selten werden nach Webb (221) basophile Histiozyten zusammen mit Lymphozyten, Langhansschen Riesenzellen und Fibroblasten gefunden. Hierbei gibt es auch Intermediärformen zwischen Histiozyten und Fibroblasten.

Haché (77) weist darauf hin, daß Vorsicht geboten ist bei der Beurteilung, ob der Prozeß gut- oder bösartig ist: ausgedehnte sklerotische Reaktionen können gelegentlich bei Karzinomen vom Siegelringzelltyp vorkommen, bei karzinoiden Tumoren, Retikulumzellsarkomen und dem Morbus Hodgkin.

Differentialdiagnose:

Differentialdiagnostisch muß man in Erwägung ziehen:

Aneurysma der Aorta abd. oder der Arteria iliaca communis
 Retroperitoneale Tumormetastasen
 Ureterkarzinome
 Nierensteine
 Lymphangiitis carcinomatosa
 Periuretrale Endometriose
 Intraperitoneale Entzündungen wie z. B.
 Diverticulitis und Ileitis
 Retrocoecale Appendicitis
 Infektionen (Nieren-Tbc.. retroperitoneale Sepsis)
 Periarteriitis nodosa

(1, 4, 18, 67, 77, 78, 79, 98, 114, 123, 130, 132, 135,
 158, 162, 167, 171, 194, 207, 221)

Webb und Dawson-Edwards berichteten von 3 Fällen, bei denen ein überaus maligner Prozeß makroskopisch eine sehr große Ähnlichkeit mit der retroperitonealen Fibrose gehabt hatte. (221)

Histologisch zeigte sich hier in 2 Fällen eine anaplastische Linitis plastica mit Mucin-Produktion und in einem Falle Metastasen eines Mamma-Karzinoms.

Die Autoren weisen auf eine interessante Feststellung hin: bei der benignen Fibrose konnte man im Röntgenbild eine Deformation des Duodenums nachweisen. Findet man eine Erweiterung der Duodenalschleife, so spricht das jedoch für einen malignen Prozeß.

Ätiologie:

Eine einheitliche Ätiologie ist nicht bekannt:

sicher nachgewiesen wurde bis heute lediglich, daß nach längerer Einnahme des Migräne-Mittels Methysergid (Deseril, Sansert) fibrotische Veränderungen vornehmlich im Retroperitonealraum vorkommen können, die nach Absetzen des Präparates in einigen Fällen wieder zurückgingen. (15, 65, 107, 117, 215 u. a.)

Diskutiert wird, ob eine Überempfindlichkeit des Gefäß-Systems gegenüber Methysergid vorliegt. Hierbei wird auch die Überempfindlichkeit auf andere gefäßwirksame Substanzen wie Antihistaminica, Nicotin und Belladonna besprochen. (207)

Ormond ist davon überzeugt, daß die Ursache der nach ihm benannten Krankheit eine Antigen-Antikörper-Reaktion darstellt, wobei er den Beweis zu erbringen sucht, daß das Antigen für die verschiedenen Formen der Ormondschen Krankheit ein Arzneimittel ist: er bedient sich hier des oben angeführten Falles mit Methysergid, meint aber, daß grundsätzlich jedes Medikament bei überempfindlichen Menschen eine retroperitoneale Fibrose auslösen kann (Fibrosierungs-Diathese).

Die Unterschiede im klinischen Verlauf sind nach Ormond (162) auf die unterschiedliche Wirksamkeit der Medikamente zurückzuführen.

Die Neigung des retroperitonealen Bindegewebes, auf Reize verschiedenster Art mit einer teils enormen Bindegewebs-Proliferation zu reagieren, ist ja seit langem bekannt. (Zuckerkandl)

Die Theorie der retroperitonealen Fibrose als Reaktionskrankheit wird von der Mehrzahl der Autoren vertreten - eine Fibrosierung also als Antwort auf eine vorausgegangene Entzündung. (27, 90, 132 u. a.)

Nach Ansicht von Mathiesen (136) beginnt die idiopathische Retroperitonealfibrose mit einer obstruktiven Lymphangiitis.

Austretende proteinangereicherte Lymphe dringt in das Bindegewebe ein und präzipitiert, wobei Fibroblasten einwandern und ein kollagenes Gewebe entsteht.

Ohlsen (100) diskutiert das Durchsickern von Urin infolge eines pyelorenaln Refluxes als ätiologischen Faktor.

Ausgelöst durch eine Nierenkolik kann es durch intrapelvinen Druckanstieg zu Einrissen der Nierenbeckenwand kommen, die ein Durchsickern von Urin ermöglichen.

Nach Oberling (158) gibt es 2 Faktoren in der Pathogenese:

1. eine lokale Entzündung
2. eine Entgleisung des Cholesterin-Stoffwechsels

Doerr und Uehlinger (42) sahen die retroperitonealen Fibrose als Reaktion auf einen nichteitrig verlaufenden chron. Infekt an, wobei die Entzündung wegen der retroperitonealen Lage sklerosierend verläuft, wie dies bei gewissen Infekten der Nierenkapsel ja auch der Fall ist.

Zusammenhänge mit der Hand-Weber-Christianschen Erkrankung, Dupuytren'sche Kontraktur, Thyreoiditis, Panarteriitis nodosa sind diskutiert worden, werden jedoch von den meisten Autoren abgelehnt.

Bei den vielen Theorien zur Genese der Ormondschen Krankheit bleibt nur übrig festzustellen, daß bis heute die Ätiologie der Retroperitonealfibrose unklar ist.

Therapie:

Die Behandlung der Wahl - und darin sind sich alle Autoren einig - besteht in der operativen Dekortikation von Ureter und Gefäßen, notfalls kombiniert mit Resektion und End-zu-Endnaht des Ureters oder mit temporärer Nephrostomie. (233) Einige Autoren berichten über gute Ergebnisse mit einer Corticosteroid-Therapie, vorausgesetzt, daß das Kortikoid lange genug gegeben wird. (18, 67, 77 u. a.)

Die Röntgen- und Corticosteroid-Behandlung sind jedoch gegenüber der operativen Ureterolyse von sekundärer Bedeutung. Was die Prognose angeht, so ist sie als gut anzusehen; genaue statistische Werte liegen jedoch aus der Literatur nicht vor.

Das sonst häufiger anzutreffende Ereignis bei einer Fasciitis (z. B. in der Bauchdecke), daß sie sarkomatös entartet, ist bei der Ormondschen Erkrankung (u. a. auch Gerotasche Fasciitis genannt) bisher nicht beobachtet worden.

Der Grund hierfür kann u. a. darin liegen, daß die retroperitonealen Faszien anders reagieren als andernorts lokalisierte oder darin, daß die Zahl der beschriebenen Fälle (ca. 320) noch nicht ausreicht, um eine solche Aussage machen zu können.

II. Retroperitoneale Tumoren neurogener Herkunft

a) Tumoren der Schwannschen Scheide

Neurofibrome sind selten im Retroperitoneum - gelegentlich findet man sie zusammen mit der Neurofibromatosis Morbus Recklinghausen.

Diese Geschwülste treten einzelnd oder multipel auf; sie unterscheiden sich nur durch die Menge des kollagenen Faser-
gewebes vom Neurinom.

Es handelt sich um Fibrome, die von Nervenfasern durchzogen sind, mit Wucherung von Schwannschen Zellen. Die Nervenfaserbündel werden durch die Wucherung des Bindegewebes aufgesplittet und auseinandergedrängt. (190)

Die Termini "Neurilemmon" und "Schwannom" bezeichnen beide einen Tumor, dessen Zellen vom Neurilemm der Nervenscheiden, mehr bekannt unter dem Namen "Schwannsche Scheide", abgeleitet sind. (166)

In den meisten Fällen sind strukturell typische Neurilemmome solitäre Geschwülste ohne Anzeichen einer Neurofibromatosis oder anderen Erkrankungen des Nervensystems. (166)

Diese Tumoren sind sehr selten im retroperitonealen Raum anzutreffen: das Neurilemmom (gutartig) kann an Stellen auftreten, die von seinem retroperitonealen Ursprung relativ weit entfernt sind (keine Metastasen).

So beschrieb Erb (50) ein Neurinom des Nervus obturatorius unter dem Bilde einer tiefer gelegenen Zyste der Adduktorengegend.

Das Neurilemmom ist ein gut umschriebener und oft gekapselter Tumor. Falls er von einem großen Nerven ausgeht, sieht man die intakten Nervenbündel über eine Tumorseite hinwegziehen oder sich auf seiner Oberfläche ausbreiten. Viele Tumoren sind abgerundet oder oval. Das Tumorgewebe ist gewöhnlich von uniformer Struktur, weich oder mäßig fest in seiner Konsistenz und rosa, grau oder gelb in seiner Farbe.

Therapie:

Die Behandlung des Neurinoms bietet nach Pack und Tabah (166) im allgemeinen kein Problem. Die einfache Enukleation des Tumors, wobei die Tumorkapsel zurückgelassen werden kann, wenn es nicht anders möglich ist, wird nur selten zu einem Rezidiv führen.

Bei dem malignen Schwannom jedoch genügt es nicht, wenn man den Tumor mit der Kapsel herausschält: hier muß ein ausgemessenes Stück des benachbarten normal erscheinenden Bindegewebes mitreseziert werden.

Eine Bestrahlung hat nur wenig oder keinen Effekt bei diesem Tumor.

b) Tumoren des sympathischen Nervensystems

Das Ganglioneurom (bedingt benigne) ist ein aus gut differenzierten Nervenzellen und -fasern zusammengesetzter Tumor, der wahrscheinlich von Keimversprengungen ausgeht.

Das Sympathicoblastom und Neuroblastom ist ein maligner Tumor, der vom Sympathicus ausgeht und bevorzugt am Grenzstrang und im Nebennierenmark lokalisiert ist.

Ganglioneurom und Neuroblastom sind manchmal nicht scharf voneinander zu trennen: man findet viele Geschwülste mit einer Mischstruktur. Die beiden Bezeichnungen kennzeichnen lediglich die gut und die weniger gut differenzierten Mitglieder der gleichen Art - das Neuroblastom mit schnellem Wachstum und Malignität, das Ganglioneurom langsam wachsend und relativ benigne.

Klinik:

Die Altersdisposition bei den malignen Tumoren des sympathischen Nervensystems findet sich in den ersten Lebensjahren. Pack und Tabah (166) fanden ein Durchschnittsalter von 3,1 Jahren, wobei der jüngste Patient 3 Monate und der älteste 9 Jahre war.

In der Literatur gehen die Bezeichnungen Ganglioneurom, Sympathicoblastom und Neuroblastom ineinander über, so daß keine klare Definition zu ersehen ist: im folgenden Teil wird hauptsächlich das Neuroblastom abgehandelt, wobei die Feststellungen hierüber bedingt auch für die beiden anderen Tumoren gelten.

Die Zeichen und Symptome dieser Tumoren sind meist die der Metastasen in entfernt gelegenen Geweben und Organen.

Der Primärherd der Läsion kann symptomarm bleiben; meistens wird der Tumor wegen seiner beträchtlichen Größe entdeckt. Bei jungen Kindern und Säuglingen treten Fieber und gastrointestinale Symptome auf.

Der Tumor gewinnt ständig an Größe, er kann die Nachbarorgane komprimieren oder infiltrieren und durch die Foramina intervertebralia einwachsen und einen Druck auf das Rückenmark erzeugen, wodurch eine Paraplegie entsteht.

Histologie:

Mikroskopisch besteht das Neuroblastom aus großen, runden Zellen mit wenig Zytoplasma und vielen Mitosen. Durch eine Silber-Imprägnation kann man manchmal die Neurofibrillen sichtbar machen, gelegentlich können auch chromaffine Zellen identifiziert werden. (166)

Die Geschwulst ist weniger differenziert als das Ganglioneurom.

Diagnose:

Beim Neuroblastom ergibt sich die Diagnose durch eine histologische Untersuchung der weitverstreuten Metastasen.

Bei der Röntgenuntersuchung wird der Tumor meist dadurch entdeckt, daß er strahlenundurchlässiger ist als das umgebende Gewebe: er gibt deswegen eine Verschattung auf dem Röntgenbild.

Metastasen von Neuroblastomen im Knochensystem sind gekennzeichnet durch osteolytische Areale, die sich gewöhnlich distal der Epiphysenlinie befinden und keilförmig von der Rinde ausgehen. (166 u. a.)

Gelegentlich kann man eine Verkalkung im Tumor auf dem Röntgenbild entdecken: hierbei muß differentialdiagnostisch an ein Teratom gedacht werden, ebenso wie an eine tuberculöse Lymphadenitis, alte Hämatome oder Abszesse.

Metastasierung:

Das Ausmaß und der Grad der Metastasierung ist grundsätzlich abhängig von dem Differenzierungsgrad des Tumors: Stout (205) berichtete, daß $\frac{3}{4}$ der Ganglioneurome gut differenziert waren und keine Metastasen setzten. Der Rest, der weniger gut dif-

ferenziert war, metastasierte, wenn der Tumor dem malignen Neuroblastom ähnelte.

Beim Neuroblastom unterscheidet man 2 Metastasierungstypen:

1. Typus Hutchinson - hämatogen (Schädelmetastasen)
2. Typus Pepper - lymphogen (meist Lebermetastasen
von beträchtlicher Größe)

Ansonsten ist die lokale Ausbreitung und die direkte Infiltration in die Nachbarorgane die häufigste Ausbreitungsrichtung.

Überraschend ist es, daß Lungenmetastasen relativ wenig gesehen werden. (166)

Gut differenzierte Ganglioneurome metastasieren nicht, wohingegen die weniger gut differenzierten Metastasen setzen können.

Therapie:

Obwohl die meisten Neuroblastome strahlenempfindlich sind, ist es nicht möglich, den Tumor nur durch Bestrahlung zu heilen. Die Behandlung der Wahl besteht in einer möglichst frühen radikalen Tumorentfernung und einer postoperativen Bestrahlung.

Auch beim Ganglioneurom und Sympathicoblastom ist die radikale operative Exzision die beste Therapie. Gelingt dieses beim Ganglioneurom nicht, so ist man trotzdem gezwungen, soviel wie möglich zu reseziieren, ohne dabei das Leben des Patienten zu gefährden. Der Tumor wächst langsam, und es kann viele Jahre dauern, bis die Rezidive eine solche Größe erreichen, die einen erneuten operativen Eingriff notwendig machen. (166 u. a.) Die Sympathicoblastome sollten in der gleichen Art - wie oben für die Neuroblastome angeführt - behandelt werden.

c) Tumoren des extra-adrenalen Nebennierengewebes und
des chromaffinen Gewebes

Die Tumoren des Nebennierenrinden-Gewebes können entlang der Vasa spermatica (ovarica) auftreten - seltener im Hoden oder Ovar. (153)

Am häufigsten werden sie natürlich in der Nierengegend gefunden, auch in der Niere selbst hat man NNR-Gewebe entdeckt.

Geschwülste des extra-adrenalen NNR-Gewebes sind jedoch nur selten im Retroperitoneum beschrieben worden: Ackerman (2) berichtete von 2 inaktiven großen Karzinomen der NNR, die eine weiche Konsistenz besaßen, zell- und gefäßreich waren und eine spärlich ausgedehnte Kapsel hatten.

Mikroskopisch ähnelten die Tumorzellen den Zellen der Nebenniere, hatten aber oft bizarre Nuclei.

Im amerikanischen Sprachgebrauch ist es üblich, die innerhalb des Nebennierenmarks gelegenen Tumoren als Phäochromozytome zu bezeichnen, wohingegen die extraadrenal gelegenen Geschwülste des NN-Marks Paragangliome genannt werden.

Stout (205) schlägt vor, alle hormonproduzierenden Tumoren des NN-Marks Phäochromozytome zu nennen, gleichgültig ob sie aktiv oder inaktiv sind.

Da zu den primären retroperitonealen Tumoren nur Neoplasmen zu zählen sind, die keinerlei Organzusammenhang aufweisen, d. h. Tumoren, deren Ursprung kein retroperitoneal gelegenes Organ ist, zählen natürlich die Phäochromozytome innerhalb der Nebennieren nicht zu den retroperitonealen Tumoren, sondern zu den Geschwülsten der Nebenniere.

Paragangliome werden die extraadrenal gelegenen Tumoren des Nebennierenmarks in den lumbal-retroperitoneal gelegenen Geflechten des Sympathicus genannt.

96 % der Tumoren des Nebennierenmarks sind in den Nebennieren lokalisiert, wobei die rechte mehr befallen ist als die linke.

Das Verhältnis von Paragangliomen zu den Phäochromozytomen beträgt 1 : 12 (166), wobei festzustellen ist, daß ein Phäochromozytom einen relativ seltenen Befund darstellt und ein retroperitoneales Paragangliom erst recht selten anzutreffen ist: genaue Werte bzw. Statistiken liegen hierüber z. Zt. nicht vor.

Der extraadrenale Tumor des Nebennierenmarks kann an jeder Stelle entlang der sympathischen Ganglienkette entstehen - er kann, ebenso wie die Neoplasmen innerhalb des Nebennierenmarks, aktiv oder inaktiv sein, wobei die Paragangliome Adrenalin und Noradrenalin produzieren können.

Das Phäochromozytom produziert vorwiegend Noradrenalin.

Die Altersdisposition liegt bei diesem Tumor bei etwa 50 Jahren, es wurden jedoch auch schon Fälle bei Neugeborenen und alten Patienten beobachtet. (166)

Bemerkenswert ist das Zusammentreffen mit der Neurofibromatose und kongenitalem Hämangiom (Hippel-Lindau-Syndrom).

Manifestation in der Schwangerschaft, Kombination mit Schilddrüsenkarzinom und familiäres Vorkommen sind mehrfach beschrieben worden. (173)

Klinik:

Die Symptomatologie wird von der endokrinen Aktivität des Tumors bestimmt. Das Hauptanzeichen eines endokrinen aktiven Paraganglioms ist: paroxysmale Hypertonie, häufig in späteren Stadien Dauerhypertonie (gelegentlich aber auch von Anfang an). Die hypertensiven Krisen beginnen plötzlich, spontan oder durch körperliche Belastungen, Lageänderung, Rauchen oder Anstrengungen.

Rasch aufeinanderfolgenden Paroxysmen stehen jahrelange anfallsfreie Intervalle gegenüber.

Infolge der Vasokonstriktion ist die Haut im Anfall blaß - die Pupillen können erweitert sein.

Blutuntersuchungen ergeben oft eine Leukozytose mit Eosinopenie und Vermehrung der freien Fettsäuren. (74, 166, 202 u.a.)

In vielen Fällen sind Grundumsatz, Rektaltemperatur und Blutzucker erhöht. Zur Hyperglykämie kommt die transitorische Glukosurie.

Gewöhnlich endet eine hypertone Krise mit Hautrötung und Schweißausbruch. Schwere und Symptomatik des Anfalls hängen u. a. von der Menge und Art des ausgeschütteten Hormones, nicht von der Tumorgroße ab.

Noradrenalin verursacht Widerstandshochdruck, Adrenalin Minutenvolumenhochdruck.

Der durch Adrenalinwirkung bedingte "extrapankreatische Diabetes" ist insulinresistent. (166)

Diagnose:

Zur Erkennung dient in der anfallsfreien Periode bei Normotonie die Provokation von Blutdruckkrisen, bei chronischer Hypertonie die durch Sympatholytika herbeizuführende Blutdrucksenkung. (166)

Entsteht bei der Tumorpalpation ein deutlicher, reproduzierbarer Blutdruckanstieg, so ist dieser weitgehend beweisend für ein Neoplasma des Nebennierenmarks.

Mit Histamin gelingt die Krisenprovokation bei etwa 3/4 der Phäochromozytomkranken - eine bedrohliche hypertone Reaktion läßt sich durch Regitin i. v. sofort abfangen. Dieser Test fällt jedoch auch u. a. bei Aortenisthmusstenose positiv aus. Andere Provokationsmethoden (Ephetonin, Mecholyl) haben sich weniger eingebürgert. Nur der neuerdings empfohlene Tyramintest scheint zuverlässiger als andere druckprovokierende Maßnahmen zu sein.

In Anbetracht der Unzuverlässigkeit der meisten pressorischen und depressorischen Testverfahren kommt dem Nachweis der erhöhten Bildung von Brenzkatecholen entscheidende diagnostische Bedeutung zu. (74, 166 u. a.)

Bestimmungen des Brenzkatechol-Gehaltes in mehreren Blutproben, die nach Katheterisierung der Vena cava inf. in verschiedener Höhe entnommen werden, können zu Lokalisation extraadrenaler

Phäochromozytome verhelfen. (166)

Die Röntgendiagnostik schließt eine perirenale Luftinjektion, ein intravenöses und retrogrades Pyelogramm ein. (9, 166, 173)

Therapie:

In der operativen Entfernung des NNM-Tumors besteht die einzig mögliche Therapie, wobei eine frühzeitige Diagnosestellung den Heilerfolg begünstigt.

Die zweckmäßige Behandlung bevor, während und nach der Operation ist von immenser Bedeutung - die Entfernung des inaktiven Tumors ist größten Teils ein technisches Problem, bei den endokrin-aktiven Tumoren sind die Schwierigkeiten jedoch sehr viel größer.

Apgar (9) stellte fest, daß von 91 Patienten mit einem Phäochromozytom, bei denen eine Operation durchgeführt wurde, 15 einem anderen operativen Verfahren unterzogen wurden, ehe die richtige Diagnose gestellt wurde.

Bei den Patienten, bei denen präoperativ bereits ein Phäochromozytom feststand, war die Mortalitätsrate 24 %, wohingegen sie etwas höher als 50 % bei den Patienten war, bei denen kein Neoplasma des Nebennierenmarks erwartet wurde.

Die doppelt so hohe Mortalitätsrate hängt sicherlich auch damit zusammen, daß durch die Operation (Tumordepression usw.) vermehrt Brenzkatechole ins Blut geführt wurden, die zu einer lebensbedrohenden Blutdruckkrise führten.

Während der Operation sollte man deswegen ausgedehnte Manipulationen vermeiden und versuchen, die Venen so früh wie möglich abzuklemmen, um ein Auftreten einer hochgradigen Hypertension zu vermeiden, welche zum Tode führen kann. (166)

Die als Paragangliome bezeichneten Geschwülste sind im allgemeinen gutartig. Malignes Wachstum mit Metastasierung kommt in höchstens 10 % der Fälle vor. (166)

Der maligne Typ des NNM-Tumors wird Phäochromoblastom genannt: er ist sehr selten, metastasiert, bildet aber keine Hormone. (232)

III. Tumoren, entstanden aus embryonalen Resten

a) Teratome

Diese Geschwülste sind Tumoren meist zystischer Natur, die sich aus multiplen Gewebsarten zusammensetzen: man findet in ihnen jeden denkbaren Gewebetyp - oft gut organisiertes Gewebe mit rudimentären Organen, einschließlich Schilddrüsen-, Nebennieren- und Lungengewebe, sowie Gewebe sympathischer Ganglien, Glia-Gewebe etc. (2)

Hochdifferenzierte Teratome, die aus reifem adulten Gewebe bestehen, nennt man Dermoidzysten; sie können Strukturen enthalten, die aus allen 3 Keim-blättern entstanden sind.

Teratome und Dermoidzysten im Retroperitoneum sind relativ selten: nach Ackerman (2) wurden bisher ca. 200 Fälle beschrieben, davon 40 bei Säuglingen und Kindern.

Sehr selten sind retroperitoneale Zysten von versprengten Lungenanlagen ("Bauchlunge"), die ihren Sitz links zwischen der Wirbelsäule und den Nebennieren haben und die Elemente eines zystisch dilatierten Bronchialbaumes aufweisen. (20)

Klinik:

Nach Ackerman (2) werden Frauen häufiger betroffen als Männer, Palumbo (169) nennt ein Verhältnis von 5,7 : 4,3; Pack und Tabah (166) 3 : 2.

Über 75 % der Tumoren treten in der 1. Lebensdekade auf. (169)

Die zystischen Geschwülste wachsen sehr langsam; sie sind oft schon bei der Geburt vorhanden und können bis zum 30. Lebensjahr klinisch symptomlos bleiben. Die klinischen Zeichen hängen von der Größe und dem Wachstum ebenso wie von der Lokalisation des Tumors ab.

Häufig befindet sich der Tumor zwischen Kreuzbein und Rektum, wodurch ein Teil des Rektums verschlossen werden kann.

Durch Obstruktion eines Ureters kann es zur Hydronephrose kommen, Druck auf die Blase führt zum Harndrang und häufigem Wasserlassen.

Ödeme in den unteren Extremitäten können Folge einer Abklemmung der Vena cava inf. sein, ein Aszites kann Folge einer Pfortader-Kompression sein.

Durch Druck auf die Lumbosacralnerven können Schmerzen in die Oberschenkelseiten ausstrahlen.

Gastrointestinale Symptome sind nicht selten: Übelkeit, Erbrechen (auch von Blut) und Verstopfung sind zurückzuführen auf den mechanischen Effekt, den der Tumor ausübt.

Diagnose:

Die Diagnose unterscheidet sich prinzipiell nicht von der der anderen retroperitonealen Tumoren.

Die röntgenologische Demonstration von Zähnen, Knochen und anderen Verkalkungspunkten wird gewöhnlich die Diagnose eines Teratoms erhärten.

Die Berücksichtigung des Alters (1. Lebensdekade) mag eine Hilfe bei der Diagnosestellung sein.

Nach Arnheim (11) werden 50 % der retroperitonealen Teratome jedoch erst bei der Autopsie gestellt.

Der Differenzierungsgrad des teratomatösen Gewebes ist als Parameter für die Dignität von praktischer Bedeutung:

je differenzierter ein Teratom ist, desto geringer ist die Wahrscheinlichkeit, daß es maligne entartet.

Palumbo (169) fand bei 58 untersuchten Fällen 6 maligne Teratome (ca. 10 %).

Nach anderen Autoren sind sarkomatöse Entartungen mit schneller Invasion und Metastasierung sehr selten. (2, 57 u. a.)

Therapie:

Die einzige Therapie der retroperitonealen Teratome besteht in der operativen Entfernung des Tumors. Hierbei ist wichtig, daß eine frühzeitige Diagnosestellung die Gefahr einer sarkomatösen Entartung mindert.

Prognose:

Die Prognose ist trotz des überwiegend gutartigen Charakters der Tumoren sehr schlecht:

Die Gesamtmortalität beträgt bei Palumbo 70 %, bei Arnheim (11) 72,5 %.

Unbehandelt ist die Prognose der retroperitonealen Teratome infaust.

b) Chordome

Chordome sind meist gutartige Tumoren, die aus Resten der Chorda dorsalis entstehen.

Die Chorda dorsalis entwickelt sich aus dem Entoderm, das sich beim Embryo als solide Leiste ventral vom Neuralrohr befindet.

Sie wird später von mesodermalem Gewebe umgeben, aus dem die Wirbelkörper und die Zwischenwirbelscheiben entstehen:

es ergibt sich also daraus, daß Chordome nur innerhalb der Wirbelkörper und Zwischenwirbelscheiben liegen können - nur selten werden sie im Bindegewebe in der Nähe des Os sacrum gefunden. Die Wirbelkörper sind häufiger als die Zwischenwirbelscheiben befallen.

Das Chordom zeigt ein langsames expansives Wachstum, das oft zu osteolytischen Prozessen führen kann; hierbei wird häufig ein Teil des Kreuzbeines zerstört. (2)

Der Tumor besitzt keine Kapsel, ist weich gelatinös mit hämorrhagischen Gebieten. (2)

Klinik:

Männer werden von diesen Geschwülsten am häufigsten befallen; die Tumoren können in jedem Lebensalter auftreten, werden jedoch gewöhnlich in der 5. Lebensdekade gefunden.

Von den ersten Symptomen bis zur Entdeckung des Tumors vergehen im Durchschnitt über 5 Jahre. (2)

Die klinischen Symptome entstehen durch das expansive Wachstum und die Größe des Tumors:

der druckerzeugende Effekt auf die benachbarten Organe und Gebilde löst den entsprechenden Schmerz aus.

Bricht der Tumor in das Rückenmark ein, entstehen Zeichen wie beim Rückenmarkstumor.

Histologie:

Histologisch ähneln diese Geschwülste dem Gewebe der Chorda dorsalis, wie man es im Nucleus pulposus der Zwischenwirbelscheiben finden kann:

im Tierexperiment bei Kanninchen konnte man durch Punktierung des Nucleus pulposus einen Tumor erzeugen, der identisch mit dem Chordom war. (bei Ackerman berichtet)

Auffallend im histologischen Bild ist das Nebeneinander von kleinen und großen Zellen: die großen Zellen zeigen Vakuolen im Zytoplasma, die man zuweilen auch im Zellkern beobachten kann. (2, 176 u. a.)

Diese Vakuolisierung ist ein wichtiger Parameter für die Dignität des Tumors:

zeigt das Chordom keine oder nur wenige Vakuolen, so ist der Tumor bösartiger als eine Geschwulst mit vielen Vakuolen. (176)

Therapie:

die einzig mögliche Therapie ist die operative; Zielsetzung sollte eine vollständige Tumorexzidation sein, was sich jedoch oft als unmöglich erweist. Eine postoperative Röntgenbestrahlung muß in jedem Fall erfolgen.

Prognose:

Bei frühzeitiger Diagnose sind die Heilungsaussichten gut, bei späterer jedoch weniger gut, wenn man an den osteolytischen Effekt denkt und daran, daß eine Rezidivierung bei nicht vollständiger Entfernung des Tumors nie ausgeschlossen werden kann.

IV. Reste der Nierenkeimanlage

Der erste, der einen Zusammenhang zwischen den retroperitonealen Tumoren und den Resten der Urogenitalanlage erkannte, war Roth (182):

er stellte eine Beziehung zwischen retroperitonealen Zysten und Resten des Wolffschen Ganges her.

Unterstützt wurde dies durch die Beobachtung, daß das weibliche Geschlecht öfters von diesen Geschwülsten betroffen ist als das männliche.

Hierbei ist es interessant, daß bei dem Mann aus dem Wolffschen Gang der Nebenhoden und das Vas deferens entsteht, wohingegen der größte Teil des Wolffschen Ganges bei der Frau atrophiert oder im rudimentären Stadium überbleibt. (138)

Beim männlichen Geschlecht degeneriert oder atrophiert der größte Teil des Müllerschen Ganges, aus dem bei der Frau alle Genitalorgane bis auf die Ovarien entstehen.

Pack und Tabah (166) halten es daher auch für möglich, daß Reste dieser Struktur zu zystischen Tumoren heranwachsen können.

Hansman und Budd (84) fanden 1937 bei einer Untersuchung von 17 eigenen Fällen, daß diese Tumoren Ähnlichkeit mit Geschwülsten haben, die sich in den Urogenitalorganen Erwachsener bilden, z. B. Kystadenome des Ovars.

Sie unterteilten die Tumoren in solide und zystische.

Die malignen Tumoren, entstanden aus Resten der Nierenkeimanlage, sollen nach Meinung verschiedener Autoren aus Nierentubuli hervorgegangen sein. (84, 166 u. a.)

Diesbezüglich bestehen jedoch große Zweifel, da es fragwürdig ist, ob es überhaupt Tumoren der Nierentubuli gibt:

nach Ackerman (2) wird ihre Identifizierung oft nur durch Ausschluß anderer Geschwülste gemacht; ihre Diagnose basiert auf ziemlich unsicheren histologischen Kriterien.

Steward (bei Ackerman zitiert) ordnete nur sehr selten einen Tumor in diese Kategorie ein, Stout (ebenfalls bei Ackerman) konnte nicht einmal einen absolut eindeutigen Fall einer Geschwulst aus Resten der Nierenkeimanlage angeben.

Klinik:

Die klinischen Symptome sind dieselben, wie sie bei den Teratomen beschrieben wurden.

Diagnose:

Sie ist mit den Untersuchungsarten bei anderen retroperitonealen Tumoren identisch.

Therapie:

Die einzige Behandlungsmethode ist die vollständige operative Exzision.

Prognose:

Was die Prognose anbelangt, so sind diese Geschwülste in der Regel gutartig.

Es wird jedoch auch behauptet, daß sie gelegentlich maligne entarten und metastasieren können (138); dieses wurde aber in der jüngeren Zeit nicht beobachtet. (166 u. a.)

5. Klinik der retroperitonealen Tumoren

Die Mehrzahl der retroperitonealen Tumoren ist äußerst symptomarm:

erst durch die beträchtliche Größe, die diese Tumoren zu-
meist erreichen, treten die ersten Beschwerden auf. Der
raumfordernde Prozeß kann hierbei u. a. die Aorta abd.,
Vena cava inf., Pfortader, Vasa spermatica (ovarica) und
Ureteren obstruieren.

Die Abklemmung der Vena portae kann einen Aszites oder
Symptome einer portalen Hypertension hervorrufen. Eine
Drosselung des rückströmenden Blutvolumens durch die Vena
cava inf. führt zu Stauungen und Ödembildungen in den un-
teren Extremitäten.

Eine Varikozele kann Folge einer Obstruktion der Vasa sper-
matica sein.

Durch Kompression der Harnleiter, der Niere oder der Harn-
blase kann eine Dysurie, Hämaturie, eine Hydro- oder Pyo-
nephrose entstehen.

Schmerzen, die in die Oberschenkel ausstrahlen, sind Reak-
tionen auf einen Druck, den der retroperitoneale Tumor auf
einen Nerven ausübt.

Die hier aufgeführten Symptome sind jedoch fast alle als
Spätsymptome zu beobachten, und haben somit auch mehr Aus-
sagefähigkeit bezüglich der Lokalisation der meist palpab-
len abdominellen Masse.

Meist bestehen die Initialsymptome in Schmerzen oder Unwohl-
sein allgemeinsten Art und von selten ernstem Charakter:

Pack und Tabah (166) gaben hier

den abdominellen Schmerz mit 50 %,

die abdominelle Schwellung mit 30 %

und die gastrointestinalen Symptome mit 20 %

aller Fälle an.

Unter gastrointestinalen Symptomen sind Erbrechen, Übelkeit, Obstipation, Diarrhoe und in seltenen Fällen Aszites und ein Darmverschluß zu verstehen.

Die häufigsten Klagen, die den Urogenitaltrakt betreffen, bestehen in Hämaturie, Dysurie, Harndrang und Polyurie - Oligurie und Anurie werden weniger häufig erwähnt.

Auch einige Beispiele einer bilateralen Ureterkompression, die zur Urämie führten, sind beschrieben worden. (124 u. a.)

In den späteren Stadien des Tumor-Wachstums treten dann immer öfter abdominelle Beschwerden auf, die einer Nierenkolik ähneln können. (166)

Bricht der Tumor durch das Foramen intervertebrale in das Rückenmark ein, so können Paraplegie und Harninkontinenz die Folge sein und zu der Fehldiagnose "primäre Rückenmarkserkrankung" Anlaß geben.

Durch einen Druck auf das Zwerchfell kann eine Dyspnoe entstehen, die jedoch auch Folge sekundärer Lungenmetastasen sein kann.

Fieber ist als weniger häufiges Symptom beschrieben worden. (166)

Man sieht also, daß die Symptome allgemeinsten Natur sind und keine direkten Rückschlüsse auf die Schmerzursache zulassen.

Symptome	Zahl der Patienten	Häufigkeit in %
Abdominelle Schwellung	44	36,7
Gewichtsverlust	41	34,2
Gastrointestinale Symptome	33	27,5
Leibschmerzen	17	14,2
Schmerzen/Ödeme	13	10,8
Fieber	10	8,3
Schwäche	8	6,7
Urogenitale Symptome	7	5,8
Respiratorische Symptome	5	4,2
Kreuzschmerzen	3	2,5

Tab. 8: Beschwerden von 120 Pat. von Pack und Tabah (166)
z. Zt. der Diagnostizierung.

6. Diagnose der retroperitonealen Tumoren

Da es keine pathognomischen Zeichen oder Symptome gibt, aus denen präoperativ die Diagnose eines retroperitonealen Tumors gestellt werden könnte, ist eine solche nur als Ausschlußdiagnose möglich. (69)

Die genaue Einordnung der Geschwulst ist - mit Ausnahme des hormonproduzierenden Paraganglioms - vor der Operation fast nie möglich. Schwierigkeiten ergeben sich auch meist während der Operation: eine exakte Aussage über die Natur des Tumors ist in vielen Fällen erst durch die histologische Untersuchung möglich.

Auf eine Probepunktion sollte wegen der Gefahr einer Ausschwemmung von Geschwulstpartikeln verzichtet werden. (32) Aus der Anamnese kann man gewöhnlich nur Aussagen entnehmen, die auf eine vielleicht ernst zu nehmende Krankheit schließen lassen:

Hinweise, wie Krankheitsgefühl, Schwäche, Gewichts- und Appetitverlust sprechen dafür, geben jedoch keinen Anhaltspunkt für eine Lokalisation dieser Krankheit.

Klagen, wie Obstipation, Diarrhoe, Erbrechen, kolikartige Schmerzen im Abdomen und Veränderungen urologischer Art lassen schon einige, wenn auch recht unbestimmte, Schlüsse auf den Sitz der Krankheit zu.

Bei der physikalischen Untersuchung kann dann das Vorhandensein einer Varikozele, ein kleineres Ödem oder eine Varikosis der Beine, ein Aszites und Ösophagus-Varizen die Existenz eines gefäßkomprimierenden Prozesses vermuten lassen. (166)

Auch die rektale Untersuchung sollte nie ausgelassen werden, da eine Geschwulst oft nur rektal tastbar sein kann.

Meistens findet man bei eingehender Untersuchung im Abdomen eine palpable Masse: bei Donnelly's Krankengut von 95 Fällen war der Tumor stets tastbar (44), bei Engel (49) in 75 - 80 %, bei Newman und Pink in 68 % und Pack und Tabah lediglich in 20,8 % der Fälle. (155, 166)

Newman und Pink (155) entdeckten zuweilen eine palpable Masse, die eindeutig keinen Zusammenhang mit den Nieren hatte, und die sich bei der Respiration nicht mitbewegte; auch eine Milz- oder Lymphknotenvergrößerung waren ihnen wichtige diagnostische Hilfen.

Liebermann von Wahlendorf (127) schreibt in seiner Arbeit über 165 retroperitoneale Lipome bezüglich der Geschwulst-Lokalisation: "Gelingt es, den Tumor mit beiden Händen zu fassen und nach vorne zu ziehen, so wird er durch einen elastischen Zug wieder in seine ursprüngliche Lage zurückgebracht. Dieser elastische Zug muß den Gedanken an die retroperitoneale Lage des Tumors wach werden lassen."

a) Laboruntersuchungen:

Die gewöhnlichen Laboruntersuchungen ergeben keinen Aufschluß über das Vorliegen eines tumorösen Prozesses im Retroperitoneum. Oft zeigt sich eine mehr oder weniger stark ausgeprägte Anämie, die BKS ist meistens beschleunigt. (155)

b) Röntgenuntersuchungen:

Röntgenuntersuchungen des Urogenital- und Gastrointestinal-Traktes sind von größter Bedeutung für die Klärung der Tumorlokalisation:

Pack und Tabah (166) konnten auf Grund von röntgenologischen Befunden in 60,5 % der Fälle die richtige Diagnose stellen, Newman und Pink (155) durch die Darstellung des Nierenhohlsystems und des Gastrointestinal-Traktes in 53 % der Fälle.

Psathakis (174) nennt 7 Röntgenuntersuchungen, die zur Diagnose eines retroperitonealen Tumors führen, bzw. sie erhärten können:

1. Abdomenübersichtsaufnahme, evtl. in mehreren Ebenen (30)
Hierbei lassen sich oft schon Verkalkungspunkte in Teratomen oder Zysten nachweisen (216); diese ermöglichen zwar nur in seltenen Fällen die Stellung der Diagnose, können jedoch häufig wesentliche Hinweise auf die Topographie des expansiven Krankheitsprozesses geben. Die Abdomenübersichtsaufnahme bestimmt dadurch den Einsatz weiterer radiologischer Untersuchungsverfahren. (30)

2. Retropneumoperitoneum

Dieses Verfahren ist nach Pack und Tabah (166) dem Pneumoperitoneum und der perirenenalen Luftfüllung überlegen; das Risiko einer Luftembolie ist geringer.

Dagegen sind andere Autoren der Meinung, es helfe sehr wenig bei der Diagnostik retroperitonealer Strukturen, raumverdrängende Massen im Abdomen auf diese Weise zu demonstrieren. Außerdem können sie nicht exakt nachgewiesen werden, da eine vollständige Luftausbreitung im Retroperitoneum oft durch Verklebungen und Verwachsungen verhindert wird. (30, 31)
 Nach Franzen (61) müssen wegen der Gefahr einer Luftembolie ganz bestimmte Indikationen für ein Pneumoretroperitoneum erfüllt sein:

- das Pyelogramm liefert keinen schlüssigen Befund, da die Nierenbecken unbeteiligt sind;
- das Kontrastmittel wird nur ungenügend über die Nieren ausgeschieden, und das retrograde Pyelogramm ist kontraindiziert;
- Vorliegen einer geschlossenen Hydronephrose;
- Jod-Allergie

Pettinari dagegen hält das Pneumoretroperitoneum für ungefährlich und führt es sogar ambulant durch. (172)

Die Ansichten einer Zweckmäßigkeit der retroperitonealen Luftfüllung sind sehr unterschiedlich:

einige Autoren stellen sie in Frage, da hierbei kleinere und auch größere raumfordernde Prozesse dem Nachweis entgehen können - bedingt durch z. T. postoperative Verwachsungen im Cavum retroperitoneale, die eine vollständige Gasausbreitung in ihm verhindern.

Außerdem ist das Pneumoperitoneum zur Klärung der Dignität des Tumors bedeutungslos. (30, 31)

Nach Ansicht anderer Autoren ist dieses Verfahren jedoch wegen seiner übersichtlichen Darstellung des retroperitonealen Raumes einschließlich seiner Organe von Vorteil in der radiologischen Diagnostik. (29, 64 u. a.)

Auch eine Kombination des Retroperitoneums mit einer Gasfüllung des Magens und des Duodenums, der Bauchhöhle, der i. v. Pyelographie und Aortographie wird verschiedentlich als Verbesserung der diagnostischen Ausbeute beschrieben (64),

Bücheler und Mitarbeiter lehnen eine solche Kombination jedoch wegen des noch größeren Risikos für den Patienten ab. (30)

3. Intravenöses und retrogrades Pyelogramm

Die retrograde oder intravenöse Urographie ist die beste radiologische Technik zur Demonstration eines raumfordernden retroperitonealen Prozesses. (30, 101, 166 u. a.)

1. v. Urographie:

Geschwülste, die einen Druck auf die Niere ausüben, bewirken eine anormale Lageveränderung der Niere.

Von verschiedenen Seiten wird auf die Bedeutung eines abnormen Ureterverlaufs besonders verwiesen. (30, 166 u. a.)

Schulte und Emmett (bei Pack und Tabah zitiert) fanden eine Verlagerung der Nieren und Ureteren in 72,5 % der Fälle von retroperitonealen Tumoren.

Im Becken lokalisierte Geschwülste können eine Kompression oder Verlagerung der Harnblase ventralwärts bewirken. (166) Deformierungen, Zerstörungen, Füllungsdefekte oder Lageveränderungen des Nierenbeckens oder der -kelche deuten auf einen intrarenalen expansiven Prozeß hin. (30)

Retrograde Urographie:

Sie ergänzt bei strenger und gezielter Indikation die Ausscheidungsurographie, besonders hinsichtlich der Diagnostik von Nierenbecken-Geschwülsten und primären, sowie sekundären, den Harnleiter infiltrierenden Tumoren. (30)

4. Magendarm-Passage mit Kontrasteinlauf

Hierbei können Verdrängungen des Magens, Duodenums und Dünndarms nach allen Richtungen beobachtet werden (Ausnahme: nach kaudal). (166)

Das Colon ascendens, descendens und sigmoideum kann entweder

nach ventral, ventral-lateral oder medial verdrängt werden.

Nach Meinung vieler Autoren stellt die Magendarm-Passage mit Kontrasteinlauf einen wichtigen diagnostischen Beitrag dar (101, 166, 174), wohingegen Bücheler und Mitar. (30) der Ansicht sind, daß diese Untersuchungsart nur bedingt anwendbar ist.

Die Röntgenaufnahmen bei der oben genannten Methode sollten in mehreren Ebenen gemacht werden: so sind Veränderungen besser festzustellen.

5. Lymphographie

Sie ist zur Beurteilung der Lage und Ausbreitung des retro-peritonealen Tumors eine unerläßliche Hilfe:

bei bereits gestellter Diagnose weist sie dem Chirurgen und dem Radiologen die weitere Behandlungsweise für den Primärtumor an.

So kann der Chirurg z. B. aus dem Grad der Metastasierung ersehen, ob eine chirurgische Intervention überhaupt Erfolgchancen hat; postoperativ kann er dann gegebenenfalls die Radikalität des Eingriffes kontrollieren. (30)

Bücheler, Beltz und Mitarbeiter nennen 2 weitere Vorteile dieser Untersuchungsmethode:

- a) Die Wirksamkeit einer Therapie (z. B. Bestrahlung, Zytostatika) kann direkt an der Größenabnahme der Lymphknoten beurteilt werden.
 - b) Ein Tumorrezidiv läßt sich in einer gewissen Zeitspanne an der progredienten Lymphknotenvergrößerung nachweisen.
- Die oben erwähnten Autoren verweisen jedoch auch auf die Schwierigkeiten, initiale Befunde lymphographisch zu erfassen. Fehlinterpretationen sind gerade in der Metastasensuche möglich und werden von verschiedenen Untersuchern mit 10 - 20 % angegeben. (30)

6. Abdominelle Aortographie und Phlebographie (Kavographie)

Die abdominelle Aortographie ist eine wertvolle Hilfe bei der Diagnostik der retroperitonealen Tumoren: sie kann große Aufschlüsse über tumoröse Prozesse an den Nieren und Nebennieren geben und hat damit differentialdiagnostischen Wert. In eingeschränktem Maße bietet sie die Möglichkeit einer Dignitätsbeurteilung - eine größere Bedeutung kommt der abdominellen Aortographie jedoch im Hinblick auf die Topographie und Abgrenzung der Tumoren von anderen retroperitonealen Strukturen zu.

Die abdominelle Phlebo- oder Kavographie bringt besonders dann gute Ergebnisse, wenn der raumfordernde Prozeß die Vena cava inf. obstruiert, komprimiert oder verlagert. (166)

Voraussetzung für die diagnostische Bedeutung ist die räumliche Beziehung der Geschwulst zur Vena cava inf.: ein normales Kavogramm kann daher einen linksseitigen Tumor nicht ausschließen.

Wegen der mangelnden Spezifität tritt dann auch diese Untersuchungsart vor den anderen zurück und hat nur noch zweitrangige Bedeutung. (29)

Nach Bücheler und Mitar. (30) liegt der Wert der Kavographie in dem möglichst frühzeitigen Nachweis eines raumfordernden Krankheitsprozesses mit oder ohne Organzusammenhang durch indirekte Phänomene im venösen Gefäßsystem.

7. Thoraxaufnahme und Durchleuchtung

Diese beiden radiologischen Untersuchungsarten geben Aufschluß über eventuell vorhandene Metastasen des bereits diagnostizierten retroperitonealen Tumors; dabei können Lage und Beweglichkeit des Diaphragmas Rückschlüsse zulassen auf einen Zusammenhang mit dem Neoplasma. Eine retroperitoneale Geschwulst kann nämlich unter Umstän-

den eine so erhebliche Größe erreichen, daß sie dadurch und durch ihre Lokalisation die Beweglichkeit des Zwerchfells einengen und es aus seiner Lage drängen kann.

Bücheler und Mitarb. (29) halten zusätzlich zu den oben angeführten röntgenologischen Untersuchungsmethoden die Kontrast-Tomographie für eine wichtige Bereicherung der diagnostischen Möglichkeiten:

ihre Bedeutung beruht einmal auf dem Wegfall störender Überlagerungen und Summationeffekten, und zum anderen auf einer differenten Kontrastierung des Retroperitoneums. (29)

Zur Diagnostik der retroperitonealen Tumoren wird allgemein folgende Reihenfolge der speziellen Röntgenuntersuchungen empfohlen (30):

α. Konventionelle Untersuchungen

1. Abdomenübersichtsaufnahme
2. i. v. Urographie
3. Retrograde Pyelographie oder Pyelskopie
4. Tomographie:
 - Leertomographie
 - Schichtuntersuchung im Verlaufe einer Ausscheidungsurographie oder retrograden Pyelographie
 - Nephrotomographie
5. Colonkontrastdarstellung und orale Magendarmpassage

β. Spezialuntersuchungen

1. Retropneumoperitoneum
2. Aortographie, eventuell Aortotomographie
3. Kavographie
4. Lymphadenographie

Diese Einteilung und Reihenfolge in der röntgenologischen Diagnostik spiegeln am besten die "mosaikartigen" Unter-

suchungsschritte wieder, die am Ende das fertige Bild - die Diagnose eines retroperitonealen Tumors - liefern sollen.

Braasch und Alberto beschrieben die Effektivität der von ihnen angewandten radiologischen Untersuchungsmethoden in folgenden Prozentzahlen (25):

Retrogrades Pyelogramm	63 %
Intravenöses "	60 %
Orale Magendarm-Passage	47 %
Colonkontrastdarstellung	37 %

Eine Verbesserung der präoperativen Diagnostikmöglichkeit besteht heute in der Anwendung der verfügbaren Spezialuntersuchungen: dabei dürften auch die speziellen vaso- und lymphografischen Methoden bei rechtzeitigem Einsatz eine relative Frühdiagnose pathologischer retroperitonealer Veränderungen ermöglichen. (29 u. a.)

Genaue Zahlenwerte hierüber liegen jedoch in den internationalen Veröffentlichungen nicht vor.

7. Differentialdiagnose der retroperitonealen Tumoren

Die retroperitonealen Tumoren müssen differentialdiagnostisch von anderen abdominellen Geschwülsten abgegrenzt werden: da die Diagnose der primären Neoplasmen im Retroperitoneum vielfach nur durch Ausschluß anderer raumfordernder Krankheitsprozesse im Abdomen möglich ist, kommt der Differentialdiagnose eine große Bedeutung zu; zur Vermeidung einer Fehldiagnose müssen daher folgenden Erkrankungen beachtet werden:

α. Erkrankungen der Niere

Hydronephrome
 Zystische Nierenerkrankungen
 Hydronephrosen
 Perirenale Abszesse
 Wandernieren

β. Intraabdominelle expansive Prozesse

Neoplasmen oder Zysten der Leber
 Milztumoren
 Ovarialtumoren
 Salpingooväre Abszesse
 Sekundäre metastatische retroperitoneale Tumoren
 Pankreastumoren
 Tumoren des Omentums und Mesenteriums
 Tumoren des Gastrointestinal-Traktes
 Uterusfibromyome
 Aortenaneurysmen
 Urachuszysten
 Peritonealcarcinosen mit Aszites
 Tuberkulöse Senkungsabszesse
 Lymphogranulomatose
 Neoplasmen der Nebennieren

(32, 44 46, 155, 166, 174)

8. Therapie der retroperitonealen Tumoren

Im Schrifttum herrscht die Übereinstimmung, daß die chirurgische Intervention die bestmögliche Behandlungsweise der retroperitonealen Tumoren darstellt.

Da die Ausdehnung des Cavum retroperitoneale ein expansives Tumorwachstum begünstigt und die ersten Beschwerden von Seiten der Geschwulst erst sehr spät auftreten, zudem sich bei der

Diagnose dieser Neoplasmen immer wieder neue Schwierigkeiten einstellen, haben die primären retroperitonealen Tumoren bis zu ihrer Operation meist eine beträchtliche Größe erreicht. Außerdem hat bereits in vielen Fällen zu diesem Zeitpunkt eine Invasion der Geschwulst in lebenswichtige Organe stattgefunden. Eine Verklebung mit Nachbarstrukturen kann die Operation erschweren.

Mit einer derben Umschließung und Ummauerung der retroperitonealen Gefäße (Aorta, Vena cava inf. u. a.) muß in der Hälfte der Fälle gerechnet werden. (166)

Die oben aufgeführten Komplikationen können eine Operation, bzw. eine Exzision in toto unmöglich machen - umgekehrt läßt sich daraus folgern, daß nur eine frühzeitige Diagnose und Operation eine Heilungschance verspricht.

Die Operationsquote schwankt bei den veröffentlichten Fällen zwischen 7,4 % und 58 % bei einer Mortalitätsrate von 10 - 25 %. (25, 32, 44, 69, 155, 166, 176, 201)

Große therapeutische Bedeutung kommt hier der radiologischen Behandlung zu: ca. 70 % aller retroperitonealen Tumoren sind strahlenempfindlich.

Durch eine Röntgenvorbestrahlung wurde es auch schon in vielen Fällen möglich, eine zuvor inoperable Geschwulst zu operieren.

Donnelly (44) fand bei 77 % seiner Patienten eine Verkleinerung der Tumormasse nach Bestrahlung. Newman und Pink bestrahlten 4 inoperable Tumoren und konnten eine subjektive und objektive Besserung im Wohlbefinden der Patienten feststellen. (155)

Pack und Tabah (166) sahen jedoch allgemein keinen Erfolg der Röntgenbestrahlung: nur bei inoperablen Geschwülsten konnten sie gute Ergebnisse vermerken.

Gelingt es nicht, den retroperitonealen Tumor in toto zu entfernen, so ist nach Übereinstimmung der meisten Autoren eine Nachbestrahlung erforderlich, um Rezidive zu vermeiden.

Die Rezidivquote liegt bei etwa 50 % (166), und mit jedem Rezidiv steigt die Wahrscheinlichkeit der sarkomatösen Entartung.

Die einzige Möglichkeit einer Heilung liegt also immer in der Totalexstirpation des raumfordernden tumorösen Prozesses (46): gelingt dies nicht, so vermögen Zytostatika und Nachbestrahlung die Schmerzen der Patienten in vielen Fällen zu lindern und das Leben zu verlängern.

Das Retroperitoneum ist keine leicht zugängliche Körperregion: in der Literatur werden im wesentlichen 2 Operationstechniken angegeben:

1. die abdominelle (transperitoneale)
2. die lumbale (extraperitoneale)

Der abdominelle Weg bietet eine bessere Darstellung und leichteren Zugang zu dem Tumor, hat aber eine größere Mortalitätsquote als der lumbale Weg. (155)

Der transperitoneale Zugang wird jedoch trotz des größeren Risikos (Schock, Peritonitis) in der Regel benutzt (in 95 % der Fälle), da die Übersichtlichkeit bei der Radikaloperation der Geschwulst unbedingt erforderlich ist. (44)

Außerdem ist nicht in jedem Fall die Diagnose präoperativ gesichert, so daß auch nicht zuletzt hierin der Grund für die Bevorzugung der abdominellen Technik liegen mag.

Pack und Tabah (166) übten zur Erzielung der bestmöglichen Übersicht gelegentlich thoraco-abdominale Schnittführungen.

Burmeister (32) empfiehlt bei lateralem Tumorsitz im allgemeinen den Flankenschnitt und das extraperitoneale Vorgehen; bei sehr großen und medial gelegenen Geschwülsten bevorzugten Burmeister und Mitarbeiter den transperitonealen Zugang.

Der Umfang der Operation kann oft beträchtlich sein: so ist oft eine Nephrektomie wegen Ummauerung der Ureteren unumgänglich (95, 155 u. a.). Eine Ausräumung des den Tumor

umgebenden Bindegewebes sollte selbst bei totaler Resektion des Neoplasmas erfolgen, da hier der Sitz neuer Tumoranlagen sein kann.

Die Vena cava inf. kann unterhalb der Einmündungsstelle der V. v. renales ohne Schaden reseziert werden (32). Läßt sich der Tumor jedoch auch dann noch nicht mobilisieren, ist er meist inoperabel.

Nach Burmeister (32) hat ganz allgemein eine Umwachsung der großen retroperitonealen und mesenterialen Gefäßstämme Inoperabilität zur Folge.

Mehrere Autoren berichten von notwendigen Darmresektionen bei dem Versuch, den Tumor in toto zu entfernen. (6, 92 u. a.) Auch Rippen- und Zwerchfellresektionen sind beschrieben worden.

Burmeister (32) rät davon ab, bei Inoperabilität und Vorliegen keiner lebensbedrohenden mechanischen Behinderung, eine Teilresektion wegen der Möglichkeit einer schnelleren sarkomatösen Entartung des zurückbleibenden Tumorteils vorzunehmen:

hierzu wäre jedoch zu sagen, daß bisher eine schnellere Entartung durch einen operativen Eingriff nicht nachgewiesen werden konnte; vielmehr dürfte die ansteigende Malignitätsquote pro Rezidivierung eher von einem noch unbekannten "Induktionsfaktor" zeitabhängig sein.

Unter dieser Annahme wäre auch eine Teilresektion vorteilhaft, da sie das zur sarkomatösen Entartung zu Verfügung stehende Gewebe reduzieren würde.

Newman und Pink (155) bezeichnen den Umfang der Operation treffend als "chirurgisches Kunststück von herkulischen Ausmaßen".

9. Prognose der retroperitonealen Tumoren

Die Prognose der primären retroperitonealen Tumoren ist als äußerst schlecht anzusehen:

das gilt selbst für Geschwülste, die allgemein als gutartig bekannt sind.

Lipome zeigen z. B. mit der Häufigkeit der Rezidive eine zunehmende Tendenz, maligne zu entarten; Farbmann (54) fand bei 47 % der von ihm untersuchten Lipome sarkomatöse Entartungen, wobei oft schon myxomatöse Zonen als Übergang zu malignen Geschwülsten gewertet werden müssen. (46)

Bei Teratomen - Geschwülsten überwiegend gutartigen Charakters - beträgt die Gesamtmortalität ca. 70 %. (11, 169)

Bei fast allen gutartigen retroperitonealen Tumoren sind Metastasierungen beschrieben worden. (46, 203)

Wegen der großen Latenzzeit bis zur Diagnose der Geschwülste kommt es auch häufiger zu einer höheren Metastasierungsrate, verglichen mit den Neoplasmen des Gastrointestinal-Traktes. Braasch und Alberto (25) berichten von einer 5-Jahresheilung bei 6 Pat. von insgesamt 88, Donnelly (44) bei 17 von 95 Pat., von denen 8 bereits 5 Jahre beschwerdefrei lebten.

Pack und Tabah (166) erwähnen 19 Heilungen bei insgesamt 120 Pat., Burmeister erzielte bei 2 von 25 Pat. eine 5-Jahresheilung.

Der Anteil der malignen Tumoren im Retroperitoneum wird im Schrifttum allgemein mit ca. 80 % angegeben: Liebermann von Wahlendorf ermittelte 1921 hierfür noch eine viel geringere Prozentzahl, nämlich 14 %. (127)

Der Grund liegt bei den heute gebräuchlichen spezifischeren histologischen Untersuchungsverfahren. Der Anteil der malignen retroperitonealen Geschwülsten dürfte in den nächsten Jahren noch ansteigen - Donnelly (44) gibt bereits einen Prozentsatz von 90,5 % an.

Die Prognose der retroperitonealen Tumoren ist als äußerst ungünstig zu betrachten

10. Rezidivhäufigkeit

Die primären retroperitonealen Tumoren zeigen eine sehr hohe Rezidivquote:

Pack und Tabah, ebenso Burmeister sind der Meinung, daß ca. 50 % aller Geschwülste im Retroperitoneum rezidivieren; für einzelne Tumoren werden sogar noch höhere Zahlen angegeben:

Tumoren des Fettgewebes 60 % (32, 225)

Tumoren des Bindegewebes 75 % (166)

So sind in der Literatur eine Vielzahl von Neoplasmen beschrieben worden, die mehr als 3 mal operiert werden mußten. (176, 92 u. a.)

Die hohe Rezidivquote und die Tatsache, daß die Tumoren mit steigenden Rezidiven die Tendenz zur sarkomatösen Entartung zeigen, dürfte neben den außerordentlich großen Operations-schwierigkeiten und der hohen Prozentzahl von malignen Tumoren, verantwortlich für die schlechten therapeutischen Ergebnisse sein.

Die Wahrscheinlichkeit einer malignen Entartung bei wiederholter Rezidivierung macht auch eine postoperative Nachbestrahlung notwendig.

Donhauser ging sogar soweit, daß er deswegen routinemäßige Kontrolloperationen vorschlug ("second- and third-look-operations").

C. Spezieller Teil

1. Eigenes Krankengut

An der Chirurgischen Klinik der Universität München wurden in der Zeit von 1950 - 1970 33 retroperitoneale Tumoren operativ behandelt.

Es wurden nur solche Tumoren berücksichtigt, deren Diagnose durch Operation oder Obduktion und histologische Untersuchung einwandfrei gestellt werden konnten.

Unberücksichtigt blieben 3 Geschwülste ohne histologisch gesicherte Diagnose: in 2 Fällen wurden die Patienten wegen eines Aszites etc. von anderen Krankenhäusern in die Chirurgische Universitätsklinik verlegt, in einem Fall verweigerte der Pat. die Operation.

2. Pathologisch - histologische Einteilung

Nach der von Ackerman (2) aufgestellten Systematik wurden in unserem Schema nur solche Geschwülste eingeordnet, deren histologische Diagnose ohne Schwierigkeiten in die auf Seite 70 beschriebene Einteilung einzufügen ist.

Tumoren mesodermaler Herkunft: 18

<u>Benigne Tumoren:</u>	4	<u>Maligne Tumoren:</u>	14
Fibrome	1	Liposarkome	7
Myxome	1	Leiomyosarkome	1
Lymphangiome	1	Fibrosarkome	5
Xanthogranulome	1	Rhabdomyosarkome	1

Tumoren neurogener Herkunft: 4

<u>Benigne Tumoren:</u>	1	<u>Maligne Tumoren:</u>	3
Neurofibrome	1	Ganglioneurome	1
		Fibromyxoneurome	1
		Neurogene Spindelzellensarkome	1

Reste der Nierenkeimanlage: 3

<u>Benigne Tumoren:</u>	2	<u>Maligne Tumoren:</u>	1
Urotheliale Zysten	1	Embryonaler Misch tumor	
Mesonephrische Zysten	1	vom Typ eines Adenosarkoms	1

Sonstige Tumoren: 8

Serosa-Zyste	1
Chron. entzündete Zyste	1
Retroperitoneales Sarkom	1
Fibroxanthosarkom	1
Rundzellensarkom	1
Retikulumzellen-Sarkom	2
Fibroosteoid-Sarkom	1

Tab. 9: Pathologisch-histologische Einteilung
von 33 retroperitonealen Tumoren

3. Alters- und Geschlechtsverteilung

63,6 % unserer Patienten mit retroperitonealen Tumoren waren männlichen Geschlechts. (21 : 12)

Alter	Zahl der Patienten	Geschlecht	
		♂	♀
0 - 9			
10 - 19	1	1	
20 - 29	4	2	2
30 - 39	5	5	
40 - 49	6	2	4
50 - 59	10	6	4
60 - 69	4	4	
70 - 79	3	1	2
Gesamt	33	21	12

Tab. 10: Alters- und Geschlechtsverteilung bei 33 Pat.
mit retroperitonealen Tumoren

Retroperitoneale Tumoren können in jedem Lebensalter auftreten; auffallend an unserer Tabelle ist jedoch das vermehrte Auftreten in den mittleren Lebensjahren zwischen 40 und 60 Jahren.

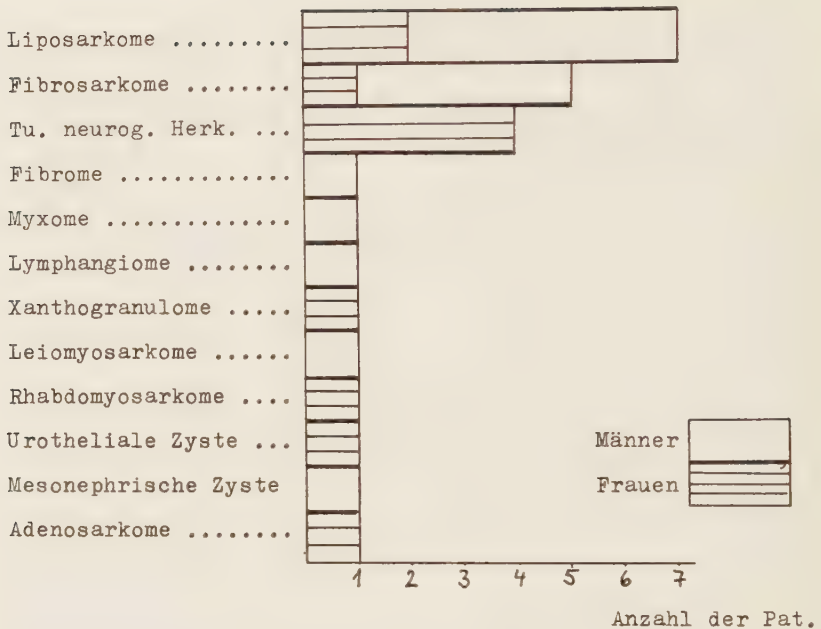
Von den 33 Tumoren wurden 72 % bei der histologischen Untersuchung als maligne eingestuft.

Es entfielen auf das männliche Geschlecht

5 benigne und
16 maligne Geschwülste,

auf das weibliche Geschlecht

4 benigne und
8 maligne Tumoren.



Tab. 11: Geschlechtsverteilung der retroperitonealen Tumoren.
bei 27 Pat.

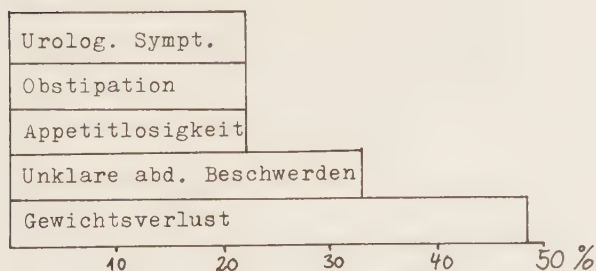
4. Klinik

a) Symptome:

Die von den Patienten angegebenen Beschwerden sind recht allgemeiner Natur:

Als häufigstes Symptom ergab sich bei 16 Pat. ein Gewichtsverlust (48,5 %), von 10 Pat. wurden Schmerzen im Abdomen, oft kolikartig, angegeben (30,3 %). Je 7 Pat. klagten über Appetitlosigkeit und Obstipation (22,2 %). Urologische Symptome fanden sich bei 7 Pat.: als häufigste Beschwerde wurden hier Schmerzen im Nierenlager genannt (4 Pat.), wobei bei einer Pat. zuerst eine Hodenschwellung auftrat und dann erst der ausstrahlende Schmerz in das re. Nierenlager.

Außerdem zeigte sich in 2 Fällen Brennen beim Wasserlassen, in 1 Fall zogen im Unterleib bilateral Schmerzen zur Blase hin, wobei der Pat. einen Druck auf der Blase fühlte. Bei einem anderen Pat. traten dumpfe Schmerzen im Unterleib auf, die in die Leiste und in den Penis ausstrahlten. 5 Pat. gaben ein Druck- und Völlegefühl im Oberbauch an, ebenso viele eine abdominelle Schwellung. 4 Pat. hatten Schmerzen, die bis in die Leistengegend zogen, je 3 klagten über gelegentlichen Schüttelfrost, Diarrhoe, Schlaflosigkeit, Brechreiz, Rückenschmerzen und Schmerzen, die in die Beine ausstrahlten. Je 2 Pat. hatten Magenbeschwerden und Fieberschübe. Bei 3 Pat. fand man eine Varicosis, Kopfschmerzen und Schmerzen in der Kreuzbeingegend wurden von jeweils 1 Pat. angegeben. Bei 2 Pat. sah man ein starkes Beinödem: bei 1 Pat. war das betroffene Bein vor der Operation doppelt so dick wie das andere. Ein retroperitonealer Tumor wurde in 1 Fall erst bei einer Routineuntersuchung entdeckt, der bis dahin symptomlos blieb.



Tab. 12: Die häufigsten Symptome bei 33 retroperitonealen Tumoren

H A U P T B E S C H W E R D E N

Tumorart	Zahl	Schmerzen	Abdomin. Schwellung	Gewichts verlust	Appetit- losigkeit	Obsti- pation	Diar- rhoe	Urol. Sympt.
Fibrome	1		1	1				
Myxome	1	1		1			1	
Lymphangiome	1	1		1		1		
Xanthogranulome	1			1	1			
Liposarkome	7	3	4	2	2	2		2
Leiomyosarkome	1	1						
Fibrosarkome	5	2		1		1		2
Rhabdomyosarkome	1	1		1				
Neurofibrome	1	1		1		1		1
Ganglioneurome	1		1			1		
Neurog. Spindelzell Sark.	1	1	1	1	1			
Urotheliale Zyste	1			1			1	
Mesonephr. Zyste	1							
Adenosarkom	1				1	1		
Fibromyxoneurom	1	1						1
Serosazyste	1			1	1		1	
Chron. entz. Tumor	1	1						
Retroperit. Sarkom	1			1				1
Fibroantho-Sarkom	1	1		1				
Rundzellen-Sarkom	1	1						
Retikulumzellen-Sarkom	2	1	1	1	1			
Fibrosteoid-Sarkom	1	1		1				
	33	17	8	16	7	7	4	7

Tab. 13: Hauptbeschwerden und klinische Befunde bei 33 retroperitonealen Tumoren

K L I N I S C H E B E F U N D E

Tumorart	Zahl	tastb. Tumor	BKS erhöht	Anämie	Fieber	Ödeme	Variationen	R Ö N T G E N	
								pos.urogr.Bef.	pos.gastroint.Bef.
Fibrome	1	1					1	1	
Myxome	1	1	1	1				1	1
Lymphangiome	1	1		1					
Xanthogranulome	1	1	1					1	1
Liposarkome	7	6	5	3	1			3	4
Leiomyosarkome	1	1	1						1
Fibrosarkome	5	4	3	2				1	4
Rhabdomyosarkome	1	1	1	1	1		1	1	1
Neurofibrome	1	1	1	1			1	1	1
Ganglioneurome	1	1	1						1
Neurog. Spindelzellsark.	1	1	1		1			1	1
Urotheliale Zyste	1		1						1
Mesonephrische Zyste	1	1							1
Adenosarkom	1	1		1				1	1
Fibromyxoneurom	1	1							1
Serosazyste	1	1	1					1	1
Chron. entz. Tumor	1	1			1	1		1	1
Retroperit. Tumor	1	1	1	1					1
Fibroanthosarkom	1	1	1	1	1				1
Rundzellensarkom	1	1	1						
Retikulum Sarkom	2	2	2	1				1	2
Fibrosteoidsarkom	1		1	1	1	1		1	1
	33	29	23	14	6	2	3	15	26

Tab. 14: Klinische und röntgenologische Befunde bei 33 retroperitonealen Tumoren

b) Dauer der Symptome bis zum erstmaligen Aufsuchen eines
Arztes und Beginn der Therapie

25 Patienten suchten einen Arzt innerhalb von 6 Monaten nach dem ersten Auftreten von Beschwerden auf, davon 16 Patienten bereits innerhalb von 3 Monaten.

3 Pat. kamen nach 1 1/2 Jahren, 1 Pat. nach 2 Jahren, 2 Pat. nach 3 Jahren in ärztliche Behandlung.

Bei einer Pat. war 15 Jahre vorher bei einer Operation ein retroperitonealer Tumor festgestellt worden, der jedoch nicht reseziert wurde.

In der Zeit vor der 2. Operation verursachte diese Geschwulst durch ihr Größenwachstum zunehmende gastrointestinale Beschwerden. Bei der Operation fand man einen mannskopfgroßen Tumor, der die Pfortader, Vena cava inf. und den Tripus Halleri infiltriert hatte. Bei einem anderen Patienten wurde der Tumor bereits vor 17 Jahren durch eine Probelaaparatomie entdeckt, aber auch nicht entfernt. Bei der in unserer Klinik durchgeführten Operation war der Tumor inoperabel.

5. Diagnose

a) Physikalische Untersuchungsbefunde:

Bei 29 Patienten wurde bei der körperlichen Untersuchung eine Resistenz im Abdomen getastet:

sie war in 3 Fällen faustgroß, in 14 Fällen kindskopfgroß. 5 mal wurde ein mannskopfgroßer Tumor angegeben, in 7 Fällen wurde keine Aussage über die Größe des Neoplasmas gemacht. Die palpable Geschwulst war in 6 Fällen nicht verschieblich, 4 mal beweglich. Ihre Oberfläche wurde in 4 Fällen als glatt und in 1 Fall als höckerig bezeichnet. Die Tumor-Konsistenz wurde 8 mal als derb und einmal als weich beschrieben.

Bei 2 Pat. fanden sich keine Angaben über einen krankhaften Tastbefund: 1 Patientin wurde von der Frauenklinik wegen Tumorverdachts überwiesen, der operativ bestätigt wurde. Bei einer anderen Pat. hatte man bereits vor 15 Jahren einen retroperitonealen Tumor entfernt, der jetzt rezidiert war und Verdrängungserscheinungen mit gastrointestinalen Beschwerden machte. 6 Pat. hatten bei der Aufnahme Fieber. Bei 3 Pat. fand man eine starke Varicosis, in 2 Fällen ein Beinödem: bei 1 Pat. war das betroffene Bein vor der Operation doppelt so dick wie das andere.

b) Laboruntersuchungen:

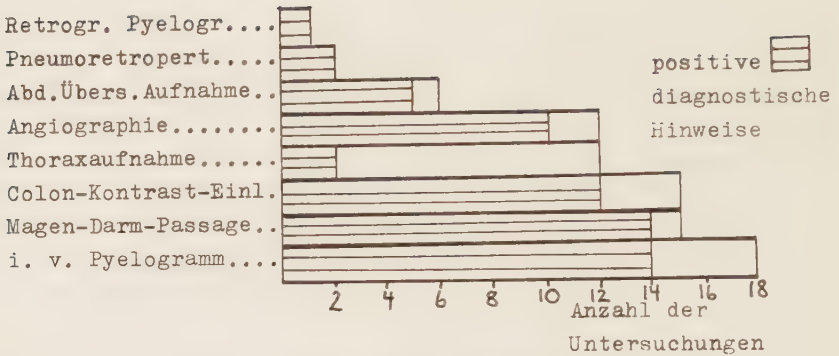
Von den Laborbefunden war die BKS in der Regel beschleunigt: bei 23 Pat. war die Senkung sehr hoch (81,8 %), bei 4 Pat. normal. Die anderen üblichen Laboruntersuchungen brachten keinen signifikanten diagnostischen Hinweis.

c) Röntgenuntersuchungen:

In 16 Fällen (52,2 %) konnte röntgenologisch ein retroperitonealer Tumor diagnostiziert werden, bei 12 Pat. wurden die gefundenen Veränderungen falsch gedeutet (41,3 %). Bei 1 Pat. ließ sich die kindskopfgroße tastbare Geschwulst röntgenologisch nicht nachweisen. Es handelte sich hierbei um ein Liposarkom.

Das i. v. Pyelogramm führte bei den meisten der richtigen Diagnosen zu der retroperitonealen Tumorlokalisation. Bei den 12 Fehldiagnosen war in 5 Fällen kein i. v. Pyelogramm angewandt worden.

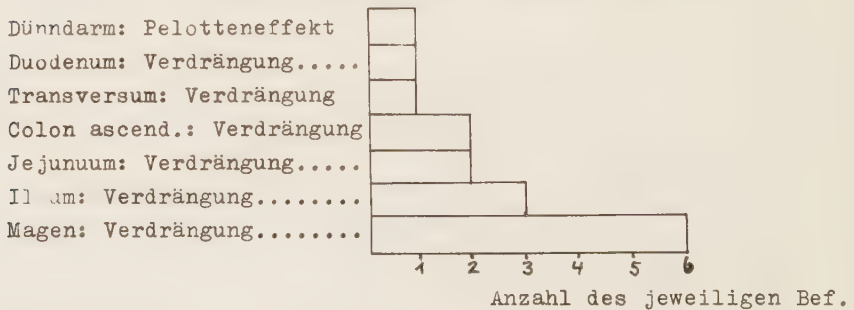
Kontrastmitteldarstellungen des Magen-Darm-Traktes wurden 30 mal vorgenommen, davon die Hälfte als Kontrasteinlauf. Eine Abdomen-Übersichtsaufnahme wurde 6 mal, ein Pneumoretroperitoneum 2 mal, ein i. v. Pyelogramm 18 mal und ein retrogrades Pyelogramm 1 mal durchgeführt. 1 mal wurde eine Lymphographie, 12 mal eine Thoraxaufnahme und 12 mal eine abdominelle Angiographie angefertigt.



Tab. 15: Röntgenologische Untersuchungs-Methoden
bei 29 Pat. und ihre Ergebnisse

In 2 Fällen fanden sich in den Krankengeschichten keine Angaben über ausgeführte Röntgenuntersuchungen: sie wurden aus anderen Kliniken in die Chirurgische Universitätsklinik verlegt.

Bei 1 Pat. bestand Tumorverdacht, der operativ bestätigt wurde. 1 Pat. kam zu einer Rezidivoperation eines bereits vor 15 Jahren resezierten retroperitonealen Tumors.



Tab. 16: Röntgenologische Zeichen von 15 retroperitonealen
Tumoren bei der Magen-Darm-Passage

7. Therapie

Von unseren 33 Pat. mit retroperitonealen Tumoren wurden alle einer chirurgischen Behandlung unterzogen.

Hierbei wurde in 27 Fällen der Tumor transperitoneal angegangen: 17 mal wurde der obere oder untere Laparatomieschnitt gewählt, 8 mal Quer- und 2 mal Schrägschnitte.

Der lumbale (extraperitoneale) Zugang wurde 6 mal angewandt, 1 mal mit Resektion der 12. Rippe.

In allen Fällen konnte durch die gewählte Operationstechnik ein ausreichender Zugang und Übersichtlichkeit erreicht werden.

Bei 16 Pat. war eine Radikaloperation möglich (48,5 %).

Dabei war 3 mal eine Splenektomie und 1 mal eine Nephrectomie notwendig. In 1 Fall mußte man sogar die Milz und eine Niere, in einem anderen Fall die Milz und das Colon transversum resektieren.

Bei 17 Pat. (51,5 %) war eine Radikaloperation nicht mehr möglich: bei 10 Pat. dieser Gruppe entfernte man den Tumor teilweise, während 7 Pat. inoperabel waren.

Große Gefäße

(Aorta, Mesenterial- und Beckengefäße,

Vena cava inf., Vena portae) 8 mal

Wirbelsäule 4 mal

Mesenterialwurzel 3 mal

Magen und Darm 3 mal

Pancreas 2 mal

Leber 2 mal

Ureteren 1 mal

Os sacrum 1 mal

Tab. 18: Inoperabilität durch Infiltration der Nachbarorgane durch retroperitoneale Tumoren

Eine postoperative Bestrahlung wurde bei 18 Pat. durchgeführt (54,5 %).

15 Pat. wurden nicht nachbestrahlt.

Nach einer Radikaloperation erhielten 6 Pat.,
nach einer Teilresektion 6 Pat. und
nach einer Probelaparatomie 6 Pat. eine Röntgen-
bestrahlung.

8. Ergebnisse

5 Pat. mit retroperitonealen Tumoren konnten durch die Operation geheilt werden:

3 Pat. dieser Gruppe, deren Tumor als benigne diagnostiziert worden war, leben nach mehr als 10 Jahren (11, 15, 15 J.)

Ein Pat. mit einem retroperitonealen Leiomyosarkom starb mit 78 Jahren - 11 Jahre nach der Operation.

1 Pat., bei dem vor 8 Jahren ein retroperitoneales Fibrosarkom nur subtotal exstirpiert werden konnte und bei dem man eine Röntgennachbestrahlung anschloß, lebt heute ohne Beschwerden. Ein Rezidiv oder Metastasen konnten bisher nicht nachgewiesen werden.

Eine Patientin mit retroperitonealem Fibroosteoidsarkom starb 6 Jahre nach der Operation: der Tumor wurde wegen Inoperabilität nur bestrahlt und setzte 6 Jahre nachher Metastasen. Diese Pat. konnte zwar nicht geheilt werden, ihr Leben konnte jedoch durch die Röntgenbestrahlung um einige Jahre verlängert werden.

1 Pat. mit einem retroperitonealen Fibromyxoneurom lebt seit 5 Jahren mit dem Tumor: er wurde nachbestrahlt, da er nicht operiert werden konnte.

Die Tendenz des Fibromyxoneuroms zur malignen Entartung ist jedoch groß.

Von den 9 histologisch als benigne diagnostizierte Geschwülste erwiesen sich 5 als klinisch bösartig - bei 1 Pat. dieser Gruppe mit einem Myxom fand man nach

einer Rezidivoperation nach einem Jahr erneut Rezidive. Diesen Pat. haben wir aus den Augen verloren.

Die gutartigen retroperitonealen Tumoren wurden nicht nachbestrahlt.

Von den 9 Pat. mit radikal operierten bösartigen Geschwülsten starb 1 Pat. bereits 5 Tage, 1 Pat. mit postoperativer Bestrahlung 2 Monate und 1 Pat. 5 Monate nach der Operation. 1 Pat. überlebte die Operation um ein Jahr, ein weiterer um 2 Jahre: beide erhielten eine postoperative Röntgenbestrahlung.

1 Pat. ohne Nachbestrahlung starb 3 Jahre nach der Operation. Von den 9 Pat. mit malignen retroperitonealen Neoplasmen, die radikal operiert wurden, leben 2 Pat. nach 1 Jahr, 1 Pat. nach 2 Jahren. Alle 3 Pat. wurden postoperativ bestrahlt.

Von den 13 Pat. mit inoperablen bösartigen retroperitonealen Geschwülsten wurden 2 Pat. geheilt: 1 Pat. starb 11 Jahre nach der Operation und Nachbestrahlung im Alter von 78 Jahren, der andere Pat. lebt noch 8 Jahre nach der Operation und Bestrahlung.

1 Pat. verstarb 1 Monat nach der Operation.

4 Pat. dieser Gruppe überlebten die Operation nur um 3 Monate: die Tumoren wurden postoperativ bestrahlt.

Ein Pat. starb nach 5 Monaten, ein weiterer nach 2 Jahren: dieser hatte eine Röntgenbestrahlung erhalten. 1 Pat. hat die Operation bereits um 2 Jahre überlebt, ein weiterer um 5 Jahre. Beide wurden postoperativ bestrahlt.

Bei 3 Pat. mit teilweise entfernten Tumoren konnten wir das Behandlungsergebnis nicht nachprüfen, da wir sie aus den Augen verloren hatten.

Fall-Nr.	Tumorart	Operation	Verlauf
1	Fibrom	Rad.-Op., Splenektomie Nephrektomie li.	Tod 3 Mon. post Op.
2	Myxom	Subt. Tu.-Exstirpation	nach 1 J. Rezidive
3	Lymphangiom	Rad.-Op.	Tod 6 Wo. post Op.
4	Xanthogranulom	Subtot. Tu.-Exstirp.	Tod 2 J. post Op.
5	Neurofibrom	Rad.-Op.	seit 15 J. ohne Beschw.
6	Urotheliale Zyste	Rad.-Op.	Tod 1 1/2 J. post Op.
7	Mesonephr. Zyste	Rad.-Op.	seit 4 1/2 J. ohne Beschw.
8	Chron. entz. Tu.	Rad.-Op.	seit 11 J. ohne Beschw.
9	Serosa-Zyste	Rad.-Op.	seit 15 J. ohne Beschw.

Die gutartigen retroperitonealen Tumoren wurden nicht bestrahlt.

Tab. 19: Behandlungsergebnisse bei 9 gutartigen retroperitonealen Tumoren (Fall-Nr. 1 - 9)

Fall-Nr.	Tumorart	Operation	Be- strah- lung	Ergebnisse
10	Liposarkom	Rad.-Op., Nephrectomie re.		Tod 5 Tg. post.Op.
11	Liposarkom	Rad.-Op., Splenectomie, subtot. Transversumresektion	+	Tod 1 J. post Op.
12	Liposarkom	Rad.-Op.	+	Tod 2 J. post Op.
13	Liposarkom	Subtot. Tu.-Exstirpation	+	nach 2 J. kein path. Bef.
14	Liposarkom	Rad.-Op.	+	nach 2 J. kein path. Bef.
15	Liposarkom	Probe-Lap.	+	
16	Liposarkom	Probe-Lap.	+	Tod 1 J. post Op.
17	Leiomyosarkom	Marsupialisation, sek. Abszeß- eröffnung	+	Tod 11 J. post Op.
18	Fibrosarkom	Rad.-Op.	+	Tod 7 Tg. post Op.
19	Fibrosarkom	Subtot. Tu.-Exstirpation	+	
20	Fibrosarkom	Subtot. Tu.-Exstirp., Nephrecto- mie re.	+	nach 8 J. kein path. Bef.
21	Fibrosarkom	Rad.-Op., Splenectomie	+	nach 1 J. kein path. Bef.
22	Fibrosarkom	Probe-Lap.		Tod 5 Mon. post Op.

Tab. 20: Behandlungsergebnisse bei 24 malignen retroperitonealen Tumoren (Fall-Nr. 10 - 22)

Fall-Nr.	Tumorart	Operation	Be- strah- lung	Ergebnisse
23	Rhabdomyosarkom	Rad.-Op., Appendektomie		Tod 3 J. post Op.
24	Fibromyxoneurom	Probe-Lap.	+	nach 5 J. keine Veränd.
25	Spindelzellsarkom	Rad.-Op.	+	Tod 2 Mon. post Op.
26	Ganglioneurom	3/4-Resektion, Splenectom.		
27	Adenosarkom	Rad.-Op.		Tod 5 Mon. post Op.
28	Rundzellensarkom	Probe-Lap.	+	Tod 3 Mon. post Op.
29	Fibroosteoidsarkom	Probe-Lap.	+	Tod 6 J. post Op.
30	Retikulumzellensarkom	Subt. Tu.-Exstirp., Nephrec- tomie re	+	Tod 3 Mon. post Op.
31	Retropert. Sarkom	Subt. Tu.-Exstirp.	+	Tod 3 Mon. post Op.
32	Retikulumzellensarkom	Probe-Lap.		Tod 1 Mon. post Op.
33	Fibroxanthosarkom	Probe-Lap.	+	Tod 2 J. post Op.

Tab. 20: Behandlungsergebnisse bei 24 malignen retroperitonealen Tumoren (Fall-Nr. 23 - 33)

9. Prognose

Eine verhältnismäßig gute Prognose haben nur die benignen retroperitonealen Tumoren.

Allerdings muß die benigne Eigenschaft der Geschwulst histologisch exakt bewiesen sein.

Von unseren 9 gutartigen Tumoren zeigten sich im klinischen Verlauf 5 Tumoren als sehr bösartig.

Alle "gutartigen" Tumoren wurden bei uns nicht bestrahlt.

Eine Dauerheilung konnte nur bei den benignen zystischen Tumoren erzielt werden: 3 Pat. dieser Gruppe leben bereits mehr als 10 Jahre nach der Operation (11, 15, 15 Jahre, 1 Pat. 4 1/2 Jahre ohne Beschwerden.

Bei den 24 malignen Tumoren erreichten wir in 4 Fällen eine 5-Jahres-Heilung:

2 dieser Pat. dürften als 100 %ig geheilt gelten (8 und 11 Jahre beschwerdefrei).

1 Pat. lebt seit 5 Jahren mit dem Tumor, der sich jedoch nach der Bestrahlung verkleinert hat.

Ein anderer Pat. überlebte um 6 Jahre: bei ihm metastasierte die Geschwulst 6 Jahre nach der Röntgenbestrahlung, die in diesem Fall die einzige Therapie war.

Die Prognose für die malignen retroperitonealen Tumoren ist sehr ungünstig. Von unseren 21 Pat. mit bösartigen Geschwülsten des Retroperitoneums starben bereits 16 Pat., 5 leben noch, 3 davon jedoch mit Tumor.

Die Strahlentherapie bewies besonders bei inoperablen Neoplasmen eine lebensverlängernde Wirkung. Die Röntgenbehandlung sollte bei jedem retroperitonealen Tumor obligat sein: selbst gutartige Tumoren sollte man nachbestrahlen, sobald es der Zustand des Pat. zuläßt, da sie sich klinisch bösartig verhalten können.

D. Diskussion

Das Ziel der vorliegenden Arbeit ist es, die Möglichkeiten der Diagnostik und Therapie der retroperitonealen Tumoren an Hand der Veröffentlichungen der letzten 50 Jahre zu beschreiben.

Die Auswertung von 33 Fällen, die an der Chirurgischen Klinik der Universität München in der Zeit von 1950 - 1970 operativ behandelt wurden, soll ein weiterer Beitrag zu den seltenen retroperitonealen Tumoren sein.

Eine statistische Auswertung ist wegen der begrenzten Zahl unseres Krankengutes nicht möglich.

Von Nutzen für spätere größere Untersuchungen über die retroperitonealen Tumoren dürfte ein Vergleich der Befunde und Ergebnisse der eigenen Fälle mit denen der Literatur sein. Dies entspricht auch der in den Veröffentlichungen allgemein geübten Praxis.

Übereinstimmend mit den meisten Angaben im Schrifttum fanden wir als häufigste Geschwülste des Retroperitoneums die mesodermalen Tumoren (32, 166 u. a.): von 33 Neoplasmen waren 18 mesodermaler Herkunft.

Hier muß erwähnt werden, daß sich 8 Tumoren nicht in das von Ackerman (2) übernommene Schema einordnen lassen, da sie nicht einwandfrei histologisch klassifiziert werden konnten.

Donnelly hält deswegen sogar eine systematische Einteilung für unmöglich. (44)

Bei den mesodermalen Tumoren überwogen die lipoblastischen Geschwülste (39 %): auffallend hierbei ist jedoch, daß kein Lipom dabei zu finden war.

Vor 50 Jahren wurde das Lipom als der häufigste Tumor des Retroperitoneums angesehen. (127)

Von den 18 mesodermalen Neoplasmen wurden 4 (22 %) als benigne und 14 (78 %) als maligne diagnostiziert. In der Literatur findet man gleichlautende Angaben. (32, 166) Was die Geschlechtsverteilung angeht, so gibt es keine einheitlichen Ergebnisse im Schrifttum:

Donnelly (44) fand ein Überwiegen der Männer und zwar im Verhältnis 3 : 2.

Auch Pack und Tabah (166) berichteten vom vermehrten Auftreten der retroperitonealen Tumoren beim männlichen Geschlecht.

Liebermann von Wahlendorf und Herdman gaben eine Verteilung zugunsten der Frauen an.

Unter unseren 33 Fällen waren 21 Männer und 12 Frauen (7:4).

In Übereinstimmung mit den meisten Autoren fanden wir ein vermehrtes Auftreten der retroperitonealen Tumoren in den mittleren Lebensjahren zwischen 40 und 60 Jahren.

48 % unserer Pat. waren zwischen 40 und 60 Jahre alt, 21 % waren über 60 Jahre alt.

Von den 33 Tumoren wurden 72 % bei der histologischen Untersuchung als maligne eingestuft: das sind etwa 10 % weniger als die Werte, die in der Literatur angegeben werden. Hierbei muß jedoch beachtet werden, daß sich 5 von 9 als histologisch benigne diagnostizierte Tumoren im postoperativen Verlauf klinisch als maligne erwiesen.

Bezüglich der Metastasierungsrate fanden wir etwas höhere Werte als im Schrifttum angegeben: bei 14 von 33 Pat. wurden Metastasen beobachtet (42 %).

Von der Mehrzahl der Autoren wird im Durchschnitt eine Metastasierungsrate von 33 % angegeben. (32, 166, 169, 174 u. a.)

Die klinischen Symptome, die unsere Pat. mit retroperitonealen Tumoren angaben, waren sehr uncharakteristisch. Diese Feststellung trifft man auch in der Literatur wieder. Bei unseren Untersuchungen ergab sich als häufigstes Symptom ein Gewichtsverlust (48,5 %), es folgten Schmerzen im Abdomen mit 30,3 %, außerdem Appetitlosigkeit, Obstipation und urologische Symptome (22,2 %).

Pack und Tabah (166) fanden in ihren Untersuchungen eine andere Reihenfolge der Beschwerden und zwar war bei ihren Pat. die abdominelle Schwellung (36,7 %) und dann erst der Gewichtsverlust (34,2 %) das Hauptsymptom. Die urologischen Symptome wurden bei ihnen nur mit 5,8 % angegeben.

Das sicherste diagnostische Hilfsmittel ist die körperliche Untersuchung:

bei 29 Pat. (88 %) war ein Tumor im Abdomen getastet worden. Dieses Ergebnis entspricht dem der meisten anderen Autoren. Nur bei Pack und Tabah war der Tumor in lediglich 20,8 % der Fälle tastbar. (44, 49, 155, 166 u. a.)

Von den Laborbefunden gilt in Übereinstimmung mit der Literatur nur die BKS als einigermaßen konstantes Merkmal: sie war bei 23 Pat. (81,8 %) stark beschleunigt.

Als die wichtigsten diagnostischen Methoden erwiesen sich die verschiedenen Röntgenuntersuchungen: durch sie konnte in 52,2 % der Fälle der palpable Tumor im Retroperitoneum lokalisiert werden.

Zu dem gleichen Ergebnis kamen Newman und Pink (155): sie konnten durch die Darstellung des Nierenhohlsystems und des Gastrointestinaltraktes in 53 % der Fälle die richtige Diagnose stellen. Pack und Tabah kommen sogar auf eine Erfolgsquote von 60,5 %. (166)

Das i. v. Pyelogramm wurde am häufigsten angewandt (18 mal): in 75 % der Fälle sah man pathologische Befunde.

Ähnliche Werte findet man bei de Weerd und Snyder, die in 80 %, bzw. 73 % abnorme Pyelogramme erhielten. (201, 205) Braasch und Alberto (25) beschrieben die Effektivität der von ihnen angewandten i. v. Pyelogramme mit 60 %.

Die Röntgen-Magen-Darm-Passage und der Colon-Kontrast-Einlauf wurden bei uns 15 mal vorgenommen: in 93 % bzw. 80 % sah man abnorme Veränderungen.

Auch hier gaben Braasch und Alberto (25) niedrigere Prozentzahlen an, nämlich 47 % für die Magen-Darm-Passage und 37 % für den Colon-Kontrast-Einlauf.

Newman und Pink (155) fanden nur bei 24,2 % ihrer Pat. Veränderungen am Magen-Darm-Trakt.

In 52 % unserer Fälle wurde erst intraoperativ die richtige Diagnose gestellt, während in 48 % der Fälle schon präoperativ die Diagnose "retroperitonealer Tumor " möglich war.

In der Literatur liegt die Zahl der präoperativen Fehldiagnosen in der Regel über 52 % (ca. 70 %) mit Ausnahme von Armstrong, der nur 36 % präoperative Fehldiagnosen hatte.

Wir führen die hohe diagnostische Erfolgsquote bei unserem Krankengut (48 % bereits präoperativ richtig diagnostizierte Fälle) auf die intensive Röntgendiagnostik zurück.

Bei 48 % unserer Pat. konnte der Tumor radikal entfernt werden. Im Vergleich zur Literatur liegen unsere Ergebnisse im oberen Drittel.

Bei Pack und Tabah (166) wird von einer Operabilitäts-Quote von 46,7 %, bei Snyder (205) von 58 % berichtet. Newman und Pink (155) gaben 36 %, Burmeister 33 % an. (32)

Wesentlich niedrigere Werte wurden von Graff (69) mit 20 % und von Andrews (7) mit 7,4 % genannt.

Die Behandlungsergebnisse bei unseren 33 retroperitonealen Tumoren liegen mit 21,5 % 5-Jahres-Heilungen über den Werten der Literatur: bei 2 Pat. dieser Gruppe konnten wir sogar eine 11-Jahres- und bei weiteren 2 Pat. eine 15-Jahres-Heilung erreichen.

Pack und Tabah (166) gaben eine Heilungsquote von 15,8 % an, Braasch und Alberto (25) 6,8 %. Burmeister (32) erzielte eine 5-Jahres-Heilung. (44)

Der Grund für die schlechte Prognose der Geschwülste des Retroperitoneums dürfte in erster Linie in dem symptomarmen Verlauf des Tumorwachstums zu sehen sein.

Wenn diese Neoplasmen die ersten Beschwerden verursachen, haben sie meistens schon eine beträchtliche Größe erreicht und die umliegenden Organe und Gefäße infiltriert oder ummauert. Viele dieser Tumoren sind deswegen inoperabel. Die Schwierigkeiten in der Diagnostik sind als weiterer Grund für die ungünstige Prognose anzusehen.

Die sich daraus ergebende Forderung nach frühzeitiger Erkennung des Tumors zur Verbesserung der Operationsmöglichkeiten und damit auch der Prognose ist rein theoretisch, da die diagnostischen Möglichkeiten der modernen Medizin in der Regel ausgenutzt werden.

Das Charakteristikum der retroperitonealen Geschwülste ist das symptomarme Tumorwachstum, und eine Routineuntersuchung dieser seltensten Neoplasmen dürfte nicht zuletzt auch hinsichtlich der intensiven speziellen Röntgendiagnostik unergiebig sein.

Eine Verbesserung der Prognose kann allein durch eine erweiterte Behandlung erreicht werden. Wie bei unseren gutartigen Tumoren aufgezeigt, erfolgt die Nachbestrahlung der retroperitonealen Geschwülste nicht in jedem Fall.

Darum gilt die Forderung, jede Geschwulst des Retroperitoneums nachzubestrahlen.

E. Zusammenfassung

An der Chirurgischen Klinik der Universität München wurden in den letzten 20 Jahren 33 Patienten mit retroperitonealen Tumoren operativ behandelt.

Die retroperitonealen Tumoren werden definiert als die Geschwülste, die vom Fett- und Bindegewebe, oft auch von Resten des embryonalen Urogenitaltraktes, ausgehen, welche im Retroperitoneum liegen.

Nach einem historischen Rückblick auf das internationale Schrifttum zu diesem Thema wird auf die spezielle Charakteristik der klinischen Erscheinungen der retroperitonealen Tumoren eingegangen. Hierbei wird auch die Ormondsche Erkrankung ausführlich beschrieben und auf ihre Zugehörigkeit zu den retroperitonealen Geschwülsten hingewiesen. Schließlich werden die heutigen modernen Möglichkeiten der Diagnostik und Therapie dieser seltenen Tumoren diskutiert.

Bei den an unserer Klinik operativ behandelten 33 Pat. waren sowohl die Anamnese als auch die angegebenen Beschwerden mehr allgemeiner Art, wie Gewichtsverlust (48,5 % der Fälle), unklare abdominelle Beschwerden (30,3 %), Appetitlosigkeit (22,2 %), Obstipation (22,2 %) und verschiedene urologische Symptome (22,2 %).

Bei der Aufnahme in unserer Klinik konnte bei 87,9 % der Pat. im Abdomen ein Tumor getastet werden.

In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle (81,8 %) war die BKS stark beschleunigt.

Durch weitere diagnostische Maßnahmen - wie Rö.-i.v.-Pyelogramm, Rö.-Magen-Darm-Passage, Rö.-Colon-Kontrast-Einlauf, Rö.-Thoraxaufnahme, Pneumoretroperitoneum, Retrogrades Pyelogramm - konnte nur bei 48,5 % der Fälle schon präoperativ die Diagnose "retroperitonealer Tumor" gestellt werden.

Bei 51,5 % der Fälle brachte erst die Probelaaparatomie eine Klärung der Erkrankung.

Die Therapie der Wahl ist immer der Versuch der operativen Entfernung des gesamten Tumors.

Bei 48,5 % der Pat. war eine Radikaloperation möglich. Bei 30,3 % war jedoch nur eine teilweise Entfernung des Tumors möglich. Bei 21,2 % der Fälle mußte die Operation wegen Inoperabilität als Probelaaparatomie beendet werden.

Bei der histologischen Untersuchung wurden 72,7 % der Tumoren als maligne eingestuft.

Bei 54,5 % der Pat. wurde im postoperativen Verlauf eine RÖ.-Tumorbestrahlung durchgeführt.

Insgesamt ist die Prognose der retroperitonealen Tumoren als sehr ungünstig anzusehen. Eine Dauerheilung konnte nur bei den benignen zystischen Tumoren erzielt werden.

Von den histologisch gutartig klassifizierten Tumoren (27,3 %), die alle keine postoperative RÖ.-Tumorbestrahlung erhielten, kam es im weiteren klinischen Verlauf bei 55,5 % der Pat. zu Tumorrezidiven mit Metastasierung und Todesfolge. Es ist anzunehmen, daß diese als histologisch benigne klassifizierten Tumoren schon zum Zeitpunkt der Operation maligne entartet waren.

Alle histologisch maligne eingestuften Tumorpatienten erhielten - soweit möglich - im postoperativen Verlauf eine RÖ.-Tumorbestrahlung (54,5 % aller Pat.). Von dieser Gruppe erreichten 12,5 % die 5-Jahresheilung (5, 8 und 11 Jahre). Da auch die benignen Geschwülste als potentiell maligne angesehen werden müssen, ergibt sich die Forderung, daß alle retroperitonealen Tumoren postoperativ einer RÖ.-Tumorbestrahlung zugeführt werden sollen.

F. Literaturverzeichnis

1. Abrams, M.: Zit. bei Jose
2. Ackerman, L. V. Tumors of the retroperitoneum, mesentery and peritoneum.
Atlas of tumor pathology, Sect. 23 and 24.
Washington: Armed Forces Inst. of Path. 1954
3. Adair, F. E., Pack, G. T., Farrior, J. H.: Lipomas.
Am. J. Cancer 16 61932) 1104
4. Albarran, J.: Rétention rénale par périurétérite;
libération externe de l'uréter.
Ass. fr. urol. 9 (1905) 511
5. Amgwerd, R.: Der thorakolumbale Zugang zu den großen retroperitonealen Tumoren.
Helv. chir. Acta 32 (1965) 525
6. Amreich, J.: Die Behandlung der Mesenterial- und Retroperitonealtumoren.
Wien. klin. Wschr. 72 (1968) 712 - 714
7. Andrews, C. F.: Zit. bei Pack and Tabah
8. Anylan, A. J., Harper, P. V.: Retroperitoneal teratoma.
Am. J. Surg. 80 (1950) 961
9. Apgar, V., Papper, E. M.: Pheochromocytoma: anesthetic management during surgical treatment.
Arch. Surg. 62 (1951) 634
10. Armstrong, J. R., Cohn jr., I.: Primary malignant retroperitoneal tumors.
Am. J. Surg. 110 (1965) 937 - 943
11. Arnheim, E. E.: Retroperitoneal teratomas in infancy and childhood.
Pediatrics 8 (1951) 309 - 327
12. Askanazy: Zit. bei Liebermann von Wahrendorf
13. Backhouse, T. W. et al.: Initial experiences with methylhydrazine, a new cytotoxic agent.
Clin. Radiol. 17 (1966) 132 - 135

14. Bartel, M.: Die Retroperitoneoskopie. Eine endoskopische Methode zur Inspektion und bioptischen Untersuchung des retroperitonealen Raumes.
Zbl. Chir. 94 (1969) 377 - 383
15. Bax, G. M.: Retroperitoneal fibrosis in a patient taking methysergide (Deseril)
Nederl. T. Geneesk. 110 (1966) 1646 - 1649
16. Behrens, M. M., Holland, J. M.: Periureteritis plastica: a report of a case following staphylococcal infektion.
J. Urol. (Baltimore) 97 (1967) 829 - 832
17. Beltz, L. et al.: Das Lymphogramm bei tumorösen, retroperitonealen Lymphblock.
Fortschr. Röntgenstr. 102 (1965) 278 - 291
18. Beltz, L., Lymberopoulos, S.: Die retroperitoneale Fibrose.
Urologe 5 (1966) 276 - 282
19. Beltz, L.: Retroperitoneale Fibrose
Radiol. austriaca 18 (1968) 29 - 34
20. Bennek, J.: Die diagnostische Bedeutung des Kavogramms bei retroperitonealen Tumoren im Kindesalter.
Z. Kinderchir. 3 (1966) 511 - 519
21. Bianchine, J. R. et al.: Vasoactive substances and fibrosing syndroms.
Headache 7 (1968) 149 - 155
22. Bier, Braun, Kümmel: Chirurgische Operationslehre.
4 (1955) 429 - 432
Herausgegeben von Fischer, Gohrbrandt, Sauerbruch.
Joh. Ambrosius Barth - Verlag - Leipzig
23. Bookstein, J., Schröder, K. F.: Lymphangiography in the diagnosis of retroperitoneal fibrosis: case report.
J. Urol. (Baltimore) 95 (1966) 99 - 101
24. Bourne, C. W. et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis.
Univ. Mich. Med. Cent. J. 32 (1966) 283 - 287

25. Braasch, J. W. et al.: Primary retroperitoneal tumors.
Surg. Clin. N. Amer. 47 (1967) 663 - 678
26. Brines, O. A., Jennings, E. R.: Paragangliomas; a review
of subject and report of 5 original cases.
Am. J. Path. 24 (1948) 1167
27. Brosig, W.: Periureteritis plastica.
Bruns' Beitr. Klin. Chir. 200 (1960) 313
28. Buckberg, G. D. et al.: The protean manifestations of
sclerosing fibrosis.
Surg. Gynec. Obstet. 123 (1966) 729 - 736
29. Bücheler, E. et al.: Zur röntgenologischen Früherkennung
lokaler Tumorrezidive im Retroperitonealraum.
Fortschr. Röntgenstr. 105 (1966) 448 - 457
30. Bücheler, E., Beltz, L., Dux, A., Thurn, P.:
Zur Röntgenuntersuchung des Retroperitoneal-
raumes.
Radiologe 5 (1965) 217-231
31. Bücheler, E., Dux, A., Thurn, P.: Die Röntgendiagnostik
der primären retroperitonealen Tumoren.
Fortschr. Röntgenstr. 107 (1967) 735 - 747
32. Burmeister, H.: Zur Chirurgie der primären retroperito-
nealen Geschwülste.
Ärztl. Wschr. 21 (1958) 409 - 476
33. Carr, R. J. et al.: Methysergide and retroperitoneal fibrosis.
Brit. Med. J. 2 (1966) 1116 - 1117
34. Catino, D. et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis:
histochemical evidence for lateral spread of
the process from the midline.
J. Urol. 98 (1967) 191 - 194
35. Chew, C. K. et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis
with protein-losing, enteropathy and duodenal
obstruction successfully treated with cortico-
steroids.
Canad. Med. Ass. J. 95 (1966) 1183 - 1188

36. Cohen, S. M., Eckel, R. W., Persky, L.: Obstructive pathophysiologic changes in retroperitoneal fibrosis.
Arch. Surg. 92 (1966) 695 - 698
37. Comings, D. E. et al.: Familial multifocal fibrosclerosis. Findings suggesting that retroperitoneal fibrosis, sclerosing cholangitis, mediastinal fibrosis, Riedel' thyreoditis, and pseudotumor of the orbit may be different manifestations of a single disease.
Ann. Intern. Med. 66 (1967) 884 - 892
38. Conn, J. H., Fain, W. R., Chavez, C. M., Rogers, L. S.: Cancer chemotherapy by continuous intra-arterial infusion.
Bull. soc. int. Chir. 27 (1968) 588 - 599
39. Corriere, N. J., Mackie, J., Murphy, J. J.: Retroperitoneal fibrosis presenting with large bowels symptoms: report of two cases.
J. Urol. (Baltimore) 96 (1966) 161 - 166
40. Delamanter, J.: Mammoth tumor
Cleveland M. Gaz. 1 (1859) 31
41. Diebold, Junghans, Zukscherdt: Klinische Chirurgie für die Praxis
Georg Thieme Verlag - Stuttgart III (1962) 528
42. Doerr, Uehlinger: Spezielle pathologische Anatomie.
Springer Verlag Berlin Heidelberg New York III (1966) 757
43. Donhauser, J. L. and Bigelow, N. H.: Primary retroperitoneal tumors. An analysis of 48 cases.
Arch. Surg. 71 (1955) 234 - 238
44. Donnelly, B. A.: Primary tumors; report of 95 cases and review of the literature.
Surg. Gynec. Obstet. 83 (1946) 705
45. Drost, E.: Über ein primäres retroperitoneales Fibrosarkom.
Zbl. Chir. 93 (1968) 660 - 662

46. Ehlers, P. N., Grimsehl, H.: Retroperitoneale Tumoren.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 291 (1959) 271 - 285
47. Elkind, A. H. et al.: Silent retroperitoneal fibrosis associated with methysergide therapy.
JAMA 206 (1968) 1041 - 1044
48. v. Elmendorff, Delfino, A. J.: Über sarkomatöse Entartungen.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 321 (1968) 99 - 113
49. Engel, W. J.: Classification of retroperitoneal tumors as a guide in clinical diagnosis.
Arch. Surg. 70 (1955) 156
50. Erb, K. R.: Ein Neurinom des Nervus obturatorius unter dem Bilde einer tiefgelegenen Cyste der Adduktorengegend.
Deutsche Zeitschr. f. Chir. 183 (1924) 414 - 418
51. Everett, Fink: Zit. bei Pack und Tabah
52. Ewing, J.: Fascial sarcoma and intermuscular myxoliposarcoma.
Arch. Surg. 31 (1935) 507
53. Farber, S.: Neuroblastoma.
Am. J. Dis. Child. 60 (1940) 749
54. Farbman, A. A.: Retroperitoneal fatty tumors. Report of a case and collective review of the literature from 1937 - 1947.
Arch. Surg. 60 (1950) 343 - 362
55. Farinas, P. L.: Abdominal venography.
Am. J. Roentg. 58 (1947) 599
56. Faust, D. B., Gilmore, H. R. et al.: Chordoma: a review of the literature, with report of a sacrococcygeal case.
Am. Int. Med. 21 (1944) 678
57. Fischer, H. G.: Ein zystisches Teratom des Retroperitoneums.
Zentralorgan f. Chir. 80 (1955) 592 - 595
58. Fischer, H. R.: Retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease)
Helv. Med. Acta 33 (1966) 44 - 50
59. Flowers, R. S.: Meralgia paresthetica. A clue to retroperitoneal malignant tumor.
Am. J. Surg. 116 (1968) 89 - 92

60. Frank, R. T.: Zit. bei Psathakis
61. Franzen, J.: Die röntgenologische Tumordiagnostik im Retroperitoneum.
Chirurg 28 (1947) 454 - 460
62. Friedman, N. B.: The comparative morphogenesis of extra-genital and gonadal teroid tumors.
Cancer, New York 4 (1951) 265
63. Fust, B.: Orientierung über das Antituberculoticum Rimifon "Roche".
Schw. med. Wschr. 5 (1952) 333
64. Gebauer, A., Lissner: Differentialdiagnose retroperitonealer Tumoren.
Fortschr. Röntgenstr. 88 (1958) 200 - 210
65. Gelford, G. J. et al.: Retroperitoneal fibrosis and methysergide. Report of three cases.
Radiology 88 (1967) 976 - 981
66. Giertler, R., Bettenhäuser, F. D. et al.: Beitrag zur retroperitonealen Fibrose. Ormondsche Erkrankung.
Z. ges. inn. Med. 24 (1969) 821 - 825
67. Götzen, F. J.: Periureteritis plastica et Obliterans.
Z. Urol. 53 (1960) 657 - 679
68. Golden, T., Stout, A. P.: Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissues.
Surg. Gynec. and Obstet. 73 (1941) 784
69. Graff, U.: Die retroperitonealen Tumoren und ihre Differentialdiagnose.
Arch. klin. Chir. 204 (1942) 134
70. Graham, J. R.: Cardiac and pulmonary fibrosis during methysergide therapy for headache.
Am. J. Med. Sci. 254 (1967) 1 - 12
71. Graham, J. R. et al.: Fibrotic disorders associated with methysergide therapy for headache.
New Eng. J. Med. 274 (1966) 359 - 368

72. Gregl, A., Eydt, M. et al.: Die lymphographische Anatomie des Retroperitonealraumes.
Fortschr. Röntgenstr. 109 (1968) 547 - 553
73. Gregl, A., Truss, F. et al.: Lymphographie und Cavographie bei der idiopathischen, retroperitonealen Fibrose.
Fortschr. Röntgenstr. 107 (1967) 329 - 335
74. Gross, R., Jahn, D. et al.: Lehrbuch der Inneren Medizin.
F. K. Schattauer Verlag. Stuttgart - New York (1970) 684
75. Günther, H., Marx, F.: Retroperitonealfibrose.
Dtsch. Gesundh.-Wes. 23 (1968) 2373 - 2375
76. Haas, F.: Sarkome des Retroperitoneums.
Krebsarzt 3 (1948) 337 - 340
77. Haché, L., Utz, D. C., Wollner, L. B.: Idiopathic fibrous retroperitonitis.
Surg. Gynec. Obstet. 115 (1962) 737
78. Hackett, E.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A condition involving the ureters, the aorta and the inferior vena cava.
Br. J. Surg. 46 (1958) 3 - 9
79. Haferkamp, O.: Über das Xanthofibrogranulum des Retroperitoneums, der Orbita, des Mediastinums, der Lungen und der Leberwurzel und seine klinische Bedeutung.
Klin. Wschr. 46 (1968) 10 - 15
80. Hahn, B. D.: The use of lymphangiography for the diagnosis of the idiopathic retroperitoneal fibrosis.
81. Halverstadt, D. B.: Problems in the use of urography and lymphangiography in the diagnosis of the idiopathic retroperitoneal fibrosis.
J. Urol. (Baltimore) 99 (1968) 423 - 426
82. Handelsman, J. C. et al.: Mesenteric panniculitis.
Arch. Surg. (Chicago) 91 (1965) 842 - 850

83. Handfield-Jones, R. M.: Retroperitoneal cysts; their pathology, diagnosis and treatment.
Brit. J. Surg. 12 (1924) 119
84. Hansman, G. H., Budd, J. W.: Massive unattached retroperitoneal tumors.
Am. J. Path. 7 (1931) 631
85. Harbrecht, P. T.: Variants of retroperitoneal fibrosis.
Am. Surg. 165 (1967) 388 - 401
86. Hardmeier, T., Hedinger, C.: Beziehungen zwischen der retroperitonealen Fibrose und der sogenannten Takayasu'schen Arteriitis.
Schweiz. med. Wschr. 94 (1964) 1670
87. Harrow, B. R.: Retroperitoneal lymphatic cysts.
J. of Urol. 77 (1957) 82 - 89
88. Hartmann, G.: Zur Diagnose und Therapie des retroperitonealen Lipoms.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 298 (1961) 83
89. Heath, A. O. et al.: Retroperitoneal fibrosarcoma without hypoglycemia.
Arch. Surg. (Chicago) 92 (1966) 198 - 201
90. Hegglin, R., Uehlinger, E.: Ormondsche Erkrankung.
Schweiz. med. Wschr. 94 (1964) 675
91. Heim, U.: Über einen jugendlichen einseitigen Fall von Ormondscher Krankheit.
Helv. chir. Acta 32 (1965) 458 - 467
92. Heinrizius, G.: Tit. bei Liebermann v. Wahlendorf
93. Hellstrom, H. R., Perez-Stable, E. C.: Retroperitoneal fibrosis with disseminated vasculitis and intrahepatic sclerosing cholangitis.
Am. J. Med. 40 (1966) 184 - 187
94. Herbert, W. W., Margulis, A. R.: Diagnosis of retroperitoneal masses by gastrointestinal roentgenographic measurements: a computer study.
Radiology 84 (1965) 52 - 57

95. Herdmann, J. P.: Primary retroperitoneal tumors.
Brit. J. Surg. 40 (1953) 331 - 339
96. Heuck, F.: Sarkome des retroperitonealen Raumes.
Radiol. austriaca 17 (1968) 399
97. Hilse, A.: Über retroperitoneale mesodermale Geschwülste
mit einem Beitrag zu ihrer Morphogenese.
Arch. für klin. Chir. 150 (1928) 251 - 258
98. Hoffmann, W. W., Trippel, O. H.: Retroperitoneal fibrosis:
etiologic considerations.
J. Urol. (Baltimore) 86 (1961) 22
99. v. d. Hofstede, W. F.: Primaire retroperitoneale gezwellen.
Nederl. Tijdschr. Geneesk. 101 (1957) 1794
100. Honkomp, J., Michalke, H. J.: Differentialdiagnostische
Abgrenzungen zur retroperitonealen Fibrose.
Langenbecks Arch. Chir. 325 (1969) 663 - 667
101. Holder, E.: Pyelogrammveränderungen bei retroperitonealen
Tumoren.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 272 (1952) 281 - 297
102. Howe, C. W., Warren, S.: Myoblastoma.
Surgery 16 (1944) 319
103. Im, Y. K.: Lipoma with bizarre cellular change.
J. Kentucky Med. Ass. 65 (1967) 758 - 760
104. Ivings, J. C., Dockerty, M. B.: Fibrosarcoma of the soft
tissues of the extremities; review of 78 cases.
Surgery 28 (1950) 495
105. Jablonsky, K. et al.: Primary retroperitoneal in gynecology.
Zbl. Gynaek. 88 (1966) 1294 - 1302
106. Jansen, H. H.: Klinische Pathologie der Xanthomatosen.
Münch. med. Wschr. 109 (1967) 768
107. Johnson, D. A. et al.: Headache: methysergide therapy
complicated by retroperitoneal fibrosis.
Report of a case.
Med. Ann. DC 35 (1966) 75 - 76
108. Jones, E. A. et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis
associated with an artheritis.
Am. Rheum. Dis. 25 (1966) 356 - 360

109. Jose, J. S.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. Notes on its diagnosis, manegement and pathogenesis. Brit. J. Urol. 39 (1967) 431 - 443
110. Just, E.: Zur Frage der aus Resten des Wollf'schen Körpers stammenden retroperitonealen cystischen Geschwulstbildungen. Dtsch. Z. Chir. 242 (1934) 785 - 791
111. Just-Viera, J. O. et al.: Idiopathic fibrosis precluding splenorenal shunt. Amer. Surg. 33 (1967) 283 - 288
112. Karcher, G.: Klinik und Therapie der "Idiopathischen retroperitonealen Fibrose" (sog. Ormondsche Erkrankung) unter Berücksichtigung von 145 bisher veröffentlichten Fällen. Bruns' Beitr. klin. Chir. 215 (1967) 385 - 400
113. Katz, F.: Über retroperitoneale Lipome. Beitr. Z. klin. Chir. 142 (1928) 864
114. Kay, R. G.: Retroperitoneal vasculitis with perivascular fibrosis. Brit. J. Urol. 35 (1963) 284 - 292
115. Kelemen, J. et al.: Lymphangiographie in der Diagnose von retroperitonealen Tumormetastasen. Radiol. Diagn. (Berlin) 6 (1965) 439 - 446
116. Kerbel, N. C.: Retroperitoneal fibrosis secondary to methysergide bimalate. Canad. Med. Ass. J. 96 (1967) 1420 - 1422
117. Kerr, W. S., Suby, H. I. et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: clinical experiences with 15 cases, 1956 - 1967. J. Urol. (Baltimore) 99 (1968) 575 - 584
118. Kirach, E. F., Wells, H. G.: Zit. bei Donnelly.
119. Knapp, R. W. et al.: Huge retroperitoneal liposarcoma. Amer. J. Surg. 110 (1965) 970 - 972

120. Kopp, H.: Die retroperitoneale Fibrose (Ormondsche Krankheit), ein Beitrag zur Differentialdiagnose der Hydronephrose.
Röntgenblätter 19 (1966) 380 - 386
121. Kretschmer, H. L.: Retroperitoneal lipo-fibro-sarcoma in child.
J. Urol. 43 (1940) 61 - 74
122. Krug, G.: Ein Beitrag zu den Tumoren des Retroperitonealraumes.
Zbl. Chir. 81 (1956) 2454 - 2457
123. Lantzius-Beninga, F.: Zit. bei Morandi.
124. McLaughan, C. W., Sharpe, J. C.: Malignant fatty tumors of the retroperitoneal region.
Am. J. Surg. 411 (1938) 512
125. Leffall jr., LaSalle, D., White, J. E., Mann, M.: Retroperitoneal fibrosis, two unusual cases.
Arch. Surg. 89 (1964) 1070 - 1076
126. LeVine, M., Schwartz, S. et al.: Lymphosarcoma and periureteral fibrosis.
Radiology 82 (1964) 90 - 95
127. Liebermann v. Wahlendorf, L.: Über retroperitoneale Lipome.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 115 (1921) 751
128. Lobstein, F. J.: Zit. bei Voেকler.
129. Longley, J. R., Bush, J. Brunsting, C. D.: Occult neoplasma causing syndrome of retroperitoneal fibrosis.
Calif. Med. 103 (1965) 279 - 282
130. Longmire, W. P., Goodwin, W. E., Buckberg, G. D.: Manegement of sclerosing fibrosis of the mediastinal and retroperitoneal areas.
Ann. Surg. 165 (1967) 1013 - 1022
131. Lowman, R. M.: Retroperitoneal tumors: a survey and assessment of roentgen techniques.
Radiol. Clin. N. Amer. 3 (1965) 543 - 566

132. Ludwig, J., Baumgartner, R.: Die retroperitoneale Fibrose. Ein Beitrag zur Therapie und Pathogenese des Krankheitsbildes.
Schweiz. med. Wschr. 93 (1963) 1405 - 1409
133. Maher, E. et al.: Retroperitoneal malignant schwannom and chylous effusions.
Arch. Intern. Med. (Chicago) 118 (1966) 168
134. Malik, T. K. et al.: Retroperitoneal teratoma with nephroblastic tissue as the main component.
Int. Surg. 47 (1967) 246 - 249
135. Marion, G.: Un cas intéressant de chirurgie urétérale.
Bull. soc. fr. urol. 18 (1935) 72
136. Mathiesen, W., Holta, A.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis.
Surg. Gynec. Obstet. 122 (1966) 1278 - 1282
137. Mattelaer, J., Madersbacher, H. et al.: Zum Problem der Retroperitonealfibrose.
Wien. klin. Wschr. 81 (1969) 203 - 205, 208 - 209
138. Maury, J. M.: Retroperitoneal cyst of Wolffian origin.
Surg. Gynec. Obstet. 26 (1918) 663
139. Mayo, C. H., Dixon, C. F.: Retroperitoneal lipoma - report of two cases.
Minn. Med. 10 (1927) 272
140. Mecray, P. M., Frazier, W. B.: Retroperitoneal teratoma.
Arch. Surg. 35 (1937) 358
141. Melicow, M. M.: Primary tumors of the retroperitoneum. A clinicopathologic analysis of 162 cases. Review of the literature and tables of classification.
J. Internat. Coll. Surgeons 19 (1953) 401
142. Metz, J.: Retroperitoneale Tumoren.
Dissertationsarbeit München 1963

143. Miller, J. R.: Retroperitoneal pelvic tumors encountered by the gynecologist.
Am. J. Obstet. Gyn. 32 (1936) 652
144. Miranda, S. J.: Differnetial diagnosis in the retroperitoneal fibrosis.
Nederl. T. Geneesk. 112 (1968) 816 - 817
145. Morandi, L. et al.: Corticoidtherapie bei der chronischen fibrosierenden Retroperitonitis (sogenannte retroperitoneale Fibrose).
Schweiz. med. Wschr. 93 (1963) 1409 - 1414
146. Morgan, A. D., Loughbridge, L. W., Calne, R. Y.:
Combined mediastinal and retroperitoneal fibrosis.
Lancet 1 (1966) 67 - 70
147. Morgagni, G. B.: Zit. bei Zukschwerdt.
148. Moynihan, B. G. A.: Zit. bei Pack und Tabah.
149. Mulvaney, W. P., Gordon, L. Z., Gritti, E. J.: Another look at periureteral fibrosis.
J. Urol. (Baltimore) 99 (1968) 417 - 422
150. Murray, S. M. et al.: Retroperitoneal "fibrosis" due to carcinoma of the ureter.
Brit. J. Urol. 38 (1966) 424 - 427
151. Neistadt, A., Jones, T., Rob, C.: Vascular system involvement by idiopathic retroperitoneal fibrosis.
Surgerey 59 (1966) 950 - 954
152. Nelson, A. A.: Accessory adrenal cortical tissue.
Arch. Path. 27 (1939) 955 - 965
153. Nelson, R. M., Jenson, C. B. et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis producing distal esophageal obstruction.
J. thorac. cardiovasc. Surg. 55 (1968) 216
154. Netter, F. H.: Digestive system; Part II, 38
Lower Digestive Tract.

155. Newman, H. R., Pink, B. D.: Primary retroperitoneal tumors: a summation of thirty-three cases.
Arch. Surg. 60 (1950) 879 - 896
156. Noeren, A. H., Goembel, T. E., Tannhauser, S.:
So-called retroperitoneal lipoma.
Ann. Surg. 138 (1953) 779 - 783
157. Nucci, R. C., Beyer, F. D.: Retroperitoneal and presacral neurofibroma. A case report.
Obstet. Gynec. Surv. 20 (1962) 668
158. Oberling, C.: Retroperitoneal xanthogranuloma.
Amer. J. Cancer 23 (1935) 477
159. Ockuly, E. A., Douglas, F. M.: Zit. bei Pack and Tabah.
160. Ohlsén, L.: Retroperitoneal fibrosis due to leakage of urine. A contribution to the ethiology of idiopathic retroperitoneal fibrosis.
Acta Soc. Med. Upsalien 70 (1965) 231 - 240
161. Oldofredi, F. J.: Ein Fall von retroperitonealem Tumor, der ins Nierenbecken einbricht.
Wien. klin. Wschr. (1949) 352
162. Ormond, J. K.: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory prozess.
J. Urol. 59 (1948) 1072
163. Ormond, J. K.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a discussion of the etiology.
J. Urol. (Baltimore) 94 (1965) 385 - 390
164. Overby, F. R. et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis (Symposium).
Surg. Clin. N. Amer. 45 (1965) 1405 - 1412
165. Pack, G. T., Ariel, I. M.: Fibrosarcoma of the soft somatic tissues.
Surgerey 31 (1952) 443

166. Pack, G. I., Tabah, E. J.: Primary retroperitoneal tumors. A study of 120 cases.
Surg. Gynec. Obstetr. (Abstr.) 99 (1954) 209 - 231; 99 (1954) 313 - 341
167. Packham, D. A., Yates-Bell, J. G.: The symptomatology and diagnosis of retroperitoneal fibrosis. A review and presentation of case reports.
Brit. J. Urol. 40 (1968) 207 - 222
168. Pallette, E. M. et al.: Sclerosing lipogranulomatosis: its several abdominal syndromes.
Arch. Surg. (Chicago) 94 (1967) 803 - 810
169. Palumbo, L. T. et al.: Primary teratomas of the lateral retroperitoneal spaces.
Surgerey 26 (1946) 129
170. Pemberton, McCaughan: Intrarenal and perirenal lipomata.
Surg. Gynec. Obstet. 56 (1933) 110
171. Pérard, J., Orsini: Anurie par uréterite oblitérante bilatérale.
Ass. fr. urol. 37 (1937) 629
172. Pettinari, V.: Zit. bei Burmeister.
173. Pincoffs, M. C.: Case of paroxysmal hypertension associated with suprarenal tumor (abstract).
Tr. Ass. Am. Physicians 44 (1929) 295
174. Psatnakis, N.: Beitrag zu den primären retroperitonealen Tumoren.
Zbl. Chir. 92 (1967) 210 - 219
175. Rörtner, C., Gasteyer, K. H.: Harnabflußstörungen durch Harnleitertumoren.
Langenbecks Arch. Chir. 325 (1969) 668 - 672
176. Rabinovitch, R., Morris, A. A.: Malignant chordoma of the lumbar region; report of a case with autopsy; comment on unusual metastases to brain, lungs, pancreas, sacrum and axillary and iliac lymph nodes.
Arch. Neuro. and Psychiat. 57 (1947) 547

177. Rabinovitch, J., Trinidad, S. et al.: Retroperitoneal tumors. Report of 28 cases.
Arch. Surg. 65 (1952) 641 - 652
178. Reidbord, H. E., Hawk, W. A.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis and necrotizing vasculitis. Report of a case, with autopsy finding and etiologic consideration.
Cleveland clin. Quart. 32 (1965) 19 - 27
179. Reinecke, F.: Gefährliche retroperitoneale Fibrose.
Praxis Kurier 24 (1972) 1
180. Romanucci, D. et al.: Hepatic artery insufficiency secondary to retroperitoneal fibrosis.
Angiology 19 (1968) 435 - 437
181. Ross, J. C.: Retroperitoneal fibrosis.
Proc. Roy. Soc. Med. 61 (1968) 125 - 128
182. Roth, A. et al.: Levolateral upper abdominal tumor.
Praxis 54 (1965) 1323 - 1326
183. Roth, M.: Zit. bei Pack and Tabah.
184. Roy, H., Guha, A. G., Glosch, S. M.: Primary retroperitoneal tumors. (A clinico-pathologic study of five cases).
Indian J. Surg. 20 (1958) 13 - 20
185. Russo, J. V. et al.: Retroperitoneal and periarterial fibrosis.
Arch. Path. (Chicago) 83 (1967) 396 - 398
186. Rust, J. A. et al.: Pelvic retroperitoneal fibrosis with response to prednisolone.
Amer. J. Obstet. Gynec. 98 (1967) 654 - 662
187. Rutter, A. G.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis simulating advanced pelvic carcinoma.
Brit. J. Urol. 37 (1965) 302 - 306
188. Salmon, H. W.: Combined mediastinal and retroperitoneal fibrosis.
Thorax 23 (1968) 158 - 164

189. Sandel, J. M. et al.: Retroperitoneal fibrosis after methysergide.
New Zeal. Med. J. 66 (1967) 310
190. Sandritter, W.: Histopathologie. Lehrbuch und Atlas für Studierende und Ärzte.
F. K. Schattauer Verlag, Stuttgart - New York.
(1968) 259
191. Saphir, O.: A text on systemic pathology.
II (1959) 57
192. Scalan, D. B.: Primary retroperitoneal tumors.
J. Urol. (Baltimore) 81 (1959) 740 - 745
193. Schaefer, H. C. et al.: Vascular manifestations of idiopathic retroperitoneal fibrosis.
Amer. J. Surg. 11 (1966) 257 - 261
194. Schneider, C. F.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis producing vena caval, biliary, ureteral and duodenal obstructions.
Ann. Surg. 159 (1964) 316
195. Schröder, H., Kempter, M.: Neurologische Symptome bei Malignomen der Nieren und des Retroperitoneums.
Zbl. Chir. 93 (1968) 842 - 846
196. Schwartz, F. D. et al.: Methysergide and retroperitoneal fibrosis.
Amer. Heart J. 71 (1966) 843 - 844
197. Seymour, E. Q., Puckette, S. E.: Retroperitoneal lipoma: a case report in an infant.
J. Urol. (Baltimore) 100 (1968) 165 - 166
198. Sieber, F.: Lymphographie und Angiographie bei sarkomatösen Erkrankungen des Retroperitonealraumes.
Zbl. Chir. 92 (1967) 1686 - 1691
199. Siegmund, H.: Lipoblastische Sarkomatose.
Virchows Arch. für path. Anat. 293 (1934) 458
200. Siegel, A.: Die epithelialen Tumoren des harnableitenden Systems.
Langenbecks Arch. f. klin. Chir. 319 (1967) 835

201. Snyder, W. H. et al.: Retroperitoneal tumors in infants and children.
Arch. Surg. 63 (1951) 26 - 38
202. Spörlein, S.: Riesige, klinisch schwer diagnostizierbare Tumoren im Retroperitoneum.
Ärztl. Wschr. (1957) 847 - 850
203. Stout, A. P.: Liposarcoma, the malignant tumor of lipoblasts.
Ann. Surg. 119 (1944) 86
204. Stout, A. P.: Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscles.
Ann. Surg. 123 (1946) 447 - 472
205. Stout, A. P.: Fibrosarcoma, the malignant tumor of fibroblasts.
Cancer, N. Y. 1 (1948) 30
206. Strom, G. W.: Retroperitoneal fibrosis: a confusing syndrome.
Minn. Med. 49 (1966) 1239 - 1241
207. Suby, H. I., Kerr, W. S. et al.: Retroperitoneal fibrosis: a missing link in the chain.
J. Urol. (Baltimore) 93 (1965) 144 - 152
208. Swart, B., Schäfer, A.: Symptomatology and Diagnostik der primären retroperitonealen Tumoren.
Chirurg 29 (1958) 357
209. Taenzer, V. et al.: Retroperitoneale Fibrose.
Deutsch. Med. Wschr. 92 (1967) 1715 - 1718
210. Thomas, J.: Retroperitoneales xanthomatöses Fibrolipom mit sarkomatöser Entartung als Geburtshindernis.
Zbl. Gynäk. 74 (1952) 1228 - 1237
211. Turner-Warwick, R. et al.: Riedel's thyroiditis and retroperitoneal fibrosis.
Proc. Roy. Soc. Med. 59 (1966) 596 - 598

212. Ullmann, A. S. et. al.: Multifocal idiopathic fibromatosis.
Report of a case.
Dis. Chest. 53 (1968) 657 - 659
213. Utz, D. C. et al.: Retroperitoneal fibrosis in patients
taking methysergide.
JAMA 191 (1965) 111 - 115
214. Utz, D. C., Henry, J. D.: Retroperitoneal fibrosis
(Symposion).
Med. Clin. N. Amer. 50 (1966) 1091 - 1099
215. Utz, D. C. et al.: The clinical guise retroperitoneal
fibrosis.
Clin. Obstet. Gynec. 10 (1967) 238 - 249
216. Vahlensieck, W., v. d. Weyer, K. H.: Zur Differential-
diagnose retroperitonealer Geschwülste.
Münch. Med. Wschr. 102 (1960) 789 - 792
217. Vervat, D.: Retroperitoneal fibrosis (in children too ?)
Nederl. T. Geneesk. 11 (1967) 1467) - 1468
218. Voekler, T.: Zur Kenntnis der retroperitonealen Lipome.
Dtsch. Zschr. Chir. 98 (1909) 149
219. Warren, S., Sommer G. N.: Fibrosarcoma of the soft parts,
with special reference to recurrence and
metastasis.
Arch. Surg. 33 (1936) 425 - 450
220. Webb, A. J.: Cytological studies in retroperitoneal
fibrosis.
Brit. J. Surg. 54 (1967) 375 - 378
221. Webb, A. J., Dawson-Edwards, P.: Fulminating retroperitoneal
fibrosis with pericystitis plastica.
Brit. J. Urol. 39 (1967) 444 - 449
222. Webb, A. J., Dawson-Edwards, P.: Malignant retroperitoneal
fibrosis.
Brit. J. Surg. 54 (1967) 505 - 508
223. Webb, A. J., Dawson-Edwards, P.: Non-malignant retroperi-
toneal fibrosis.
Brit. J. Surg. 54 (1967) 508 - 518

224. Weber, H. F. J.: Retroperitoneales Lipom;
Wien. Med. Wschr. (1955) 135 - 136
225. de Weerd, J. H.: Lipomatous retroperitoneal tumors:
urographic findings.
J. of Urol. 71 (1954) 421 - 426
226. de Weerd, J. H., Dockerty, M. B.: Lipomatous retroperi-
toneal tumors.
Amer. J. of Surg. 84 (1952) 397 - 407
227. Wellmann, K. F. "Bizarre leiomyoblastoma" of the retro-
peritoneum: report of a case.
J. Path. Bact. 94 (1967) 447 - 451
228. Werf-Messing, B. van der et al.: Fibrosarcoma of the soft
tissues: a clinicopathologic study.
Cancer 18 (1965) 1113 - 1123
229. Wilson, W. J. et al.: Combined lymphography, inferior
vena cavography and urography for retroperi-
toneal and pelvic tumor evaluation.
Missouri Med. 62 (1965) 290 - 295
230. Windholz, F.: Roentgen therapy in neuroblastoma. 73 cases.
Am. J. Roentg. 56 (1946) 594
231. Wirbatz, W., Mateev, B.: Die Diagnostik der Tumoren des
Retroperitonealraumes.
Radiol. diagn. (Berlin) 7 (1966) 87 - 107
232. Zollinger, H. U.: Pathologische Anatomie.
Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1969
233. Zukschwerdt, L.: Die Chirurgie des Retroperitonealraumes.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 298 (1961) 36 - 58

Herrn Dr. K.-U. Mohr möchte ich ganz besonders für die Übernahme der Arbeit und Stellung des Themas, sowie für seine freundliche Unterstützung und Anregung bei der Zusammenstellung der Abhandlung danken.

Lebenslauf

Am 19. Juli 1948 wurde ich als 3. Kind des Gärtnermeisters Franz Peters und seiner Ehefrau Maria, geb. Hendrix, in Kvelaer geboren.

Zu Ostern 1955 wurde ich in die Volksschule in Kvelaer eingeschult und besuchte dort die ersten vier Klassen.

Ostern 1959 wechselte ich auf das altsprachliche Gymnasium "Collegium Augustinianum Gaesdonck" über, wo ich am 3. Juli 1967 das Abitur bestand.

Im Wintersemester 1967/68 begann ich an der Ludwig-Maximilians-Universität München das Medizinstudium und bestand im Herbst 1968 das Vorphysikum und im Frühjahr 1970 das Physikum.

Am 18. Juni 1973 legte ich an der gleichen Universität das Staatsexamen ab.

